

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1936

THESE

N°

179

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Edouard-Albert PÉRIER

Né le 31 décembre 1904 à St-Laurent-en-Caux (Seine-Inférieure)

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

SYNDROME DE HANOT

ET

SPLÉNECTOMIE

Président : M. MARCEL LABBÉ, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE,

1936

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1936

THESE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Edouard-Albert PÉRIER

Né le 31 décembre 1904 à St-Laurent-en-Caux (Seine-Inférieure)

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

SYNDROME DE HANOT

ET

SPLÉNECTOMIE

Président : M. MARCEL LABBE, Professeur

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE,

1936

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Leon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et Médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale.	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance.	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants.	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNÉO.
Clinique chirurgicale.	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique urologique	MARION.
	BRINDEAU.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	N..
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique.	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGEANT.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
	HOVELACQUE.
Professeurs sans chaire	MOCQUOT.
	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.	
BÉNARD (Henri) . .	Pathologie médicale.
BOULIN . . .	Pathologie médicale.
BULLIARD . . .	Histologie.
CATHALA . . .	Pathologie médicale.
CHEVALLIER . .	Pathologie médicale.
DOGNON. . .	Physique.
FEY	Urologie.
GALLIARD . . .	Parasitologie.
GASTINEL . . .	Bactériologie.
De GAUDART D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale.
GAYET	Physiologie.
GIROUD	Histologie.
HAGUENAU . . .	Pathologie médicale.
HALPHEN . . .	Oto-rhino-laryngologie.
HAZARD. . . .	Pharmacologie.
HUGUENIN . . .	Anatomie pathologique.
JOANNON	Hygiène.
JUSTIN-BESANÇON. .	Hydrologie.
LABBÉ (Henri). .	Chimie biologique.
LACOMME	Obstétrique.
LANTUÉJOUL . .	Obstétrique.
LAROCHE(Guy) . .	Pathologie médicale.

MM.	
LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
Mlle J. LÉVY . . .	Pharmacologie.
LÉVY-VALENSY. . .	Neurologie et Psychiatrie.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET . . .	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
OBERLING	Anatomie pathologique.
PETIT-DUTAILLIS . .	Pathologie chirurgicale.
PIEDELIEVRE. . .	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RICHET	Physiologie.
SANNIÉ	Chimie biologique.
SÈNÈQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIER	Pathologie expérimentale.
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-BERT . .	Physiologie.

MM.	
LEROUX	Anatomie pathologique.
NEVEU-LEMAIRE. .	Parasitologie.

IV — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.		MM.	
ALAJOUANINE.	Clinique médicale.	BROCQ	Clinique chirurgicale.
ABRAMI	Clinique médicale.	CADENAT	Clinique chirurgicale.
AUBERTIN	Clinique médicale.	GATELLIER	Clinique chirurgicale.
BRULE	Clinique médicale.	HEITZ-BOYER	Clinique chirurgicale.
CHABROL	Clinique médicale.	MOURE	Clinique chirurgicale.
CHIRAY	Clinique médicale.	QUENU	Clinique chirurgicale.
DONZELOT	Clinique médicale.	SCHWARTZ	Clinique chirurgicale.
DUVOIR	Clinique médicale.	VELTER	Clinique chirurgicale.
LIAN	Clinique médicale.	ECALLE	Clinique obstétricale.
SÉZARY	Clinique médicale.	GUENIOT	Clinique obstétricale.
VALLERY - RA-		LE LORIER	Clinique obstétricale.
DOT (Pasteur)	Clinique médicale.	LÉVY-SOLAL	Clinique obstétricale.
BASSET	Clinique chirurgicale.	METZGER	Clinique obstétricale.

V. — CHARGÉS DE COURS

FREY	Stomatologie.
CHAILLEY-BERT, agrégé	Éducation physique.
LEDoux-LEBARD.	Radiologie clinique
WEIL-HALLÉ	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

Qui m'aimait tant.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

Monsieur le Professeur MARCEL LABBÉ

Professeur de Clinique médicale à la Faculté

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur P.-A. CARRIÉ

Médecin de l'Hôpital Broca
Chevalier de la Légion d'Honneur

A MON AMI

JEAN JALLEY

A MES CAMARADES DE TRAVAIL

PIERRE LANCE,
GASTON ROUSSEAU,
JEAN SABOURIN,
HENRY THOREL,
Internes des Hôpitaux

A MES MAÎTRES :

DANS LES HOPITAUX DE ROUEN

1924. — M. le Docteur P DEROCQUE (*in memoriam*).

1925. — M. le Docteur A. HALIPRÉ.

DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Externat

1926. — M. le Docteur BAUMGARTNER.

M. le Professeur CLERC.

1927. — M. le Docteur RAVAUT (*in memoriam*).

1928. — M. le Docteur BRUHL (*in memoriam*).

Externat en premier

1929. — M. le Docteur RICHE.

Internat

1932. — M. le Professeur LEJARS (*in memoriam*).

M. le Professeur agrégé LÉVY-SOLAL.

1933. — M. le Docteur BOIDIN.

M. le Docteur PINARD.

1934. — M. le Docteur GUILLEMOT.

M. le Docteur AMEUILLE.

1935. — M. le Docteur CARRIÉ.

HISTORIQUE

Voici juste soixante ans, Victor Hanot passait sa thèse devant la Faculté de Médecine de Paris « Sur une forme de cirrhose hypertrophique du foie, cirrhose hypertrophique avec ictère chronique » ; à cette maladie la postérité a donné son nom.

C'est pourtant P. Olivier, de Rouen, qui, en 1871, dans un travail publié dans l'Union Médicale tenta d'isoler cette cirrhose à gros foie avec ictère chronique.

Bientôt Charcot et Gombault opposent, après leurs recherches expérimentales, les cirrhoses veineuses aux cirrhoses biliaires dont la sclérose est à point de départ et à développement biliaire.

De nombreux travaux voient le jour avec Gilbert, Fournier, Lereboullet, Castaigne.

La volumineuse thèse de Lereboullet en 1902 marque l'apogée de la maladie de Hanot ; personne ne doute qu'elle ne soit due à une angiocholite ascendante. Mais Lemierre, Brulé et Abrami substituent à cette idée celle d'une infection hématogène descendante.

Puis les cas se font de plus en plus rares, et dans les années d'après-guerre, certains auteurs vont même jusqu'à nier son existence ; en 1929, Rossle, dans sa classification des cirrhoses à la Société Anatomique n'en fait pas même mention.

Tout récemment, à la suite des publications de Coyon et de Fiessinger, May et Chiray font un chaleureux plaidoyer en faveur de son existence.

Enfin, la malade observée et suivie dans le service de notre Maître Carrié vient s'ajouter à la liste des observations récentes.

Toutefois, les idées sur la maladie de Hanot se sont nettement modifiées. On tend plutôt à en faire un syndrome anatomo-clinique qu'une maladie autonome. Syndrome d'ailleurs assez rarement rencontré ; autrefois, type de « la maladie de concours » (Jean Hallé) ; aujourd'hui, on peut facilement en compter les observations.

Dans la première partie de ce travail, nous résumerons les symptômes anatomo-cliniques de ce syndrome, dans la deuxième, nous aborderons l'étude de son traitement chirurgical et en particulier de la splénectomie.

D'abord purement médical, le traitement de ce syndrome commença à être envisagé du point de vue chirurgical, par le drainage des voies biliaires, idée logique si l'on reconnaissait une étiologie angiocholitique. Terrier fut le premier à le pratiquer en 1892.

Mais en 1920, le traitement de ce syndrome subit une orientation nouvelle à la suite de la retentissante communication d'Eppinger qui préconisait la splénectomie.

D'autres travaux étrangers suivirent, citons celui de Braudeberg (1925), de Beresow (1927), enfin la statistique des frères Mayo.

En France, il n'existe que l'observation de Carnot qui

puisse être comparée à celle d'Eppinger avec un peu de recul, et l'observation de Carrié, encore inédite et dont la splénectomie est encore trop récente pour qu'on puisse en tirer des conclusions nettes.

On trouvera donc à la suite de ce travail les observations publiées en trois chapitres :

1° Les dix maladies de Hanot splénectomisées à savoir :

Sept à l'étranger : Eppinger : 5 cas ; Braudeberg : 1 cas ; Beresow : 1 cas.

Trois en France : Carnot : 2 cas ; Carrié : 1 cas.

En réalité, parmi les précédentes, le malade de Braudeberg ne concerne probablement pas un syndrome de Hanot, non plus que le premier malade de Carnot (qui devra, à l'instar d'un cas de Fiessinger, (splénectomisé lui aussi mais décédé aussitôt), être rangé dans un groupe intermédiaire entre les maladies de Banti et de Hanot.

2° Sept maladies de Hanot, récemment étudiées en France, mais non opérées, ou plus exactement non splénectomisées, à savoir :

- 1 cas de Coyon, Aubert et Brun,
- 2 cas de Fiessinger, Olivier et Albot,
- 1 cas de Paviot, Levrat et Guichard,
- 1 cas de Chabrol, Cottet et Hamburger,
- 1 cas de May, Albot et Debray,
- 1 cas de Chiray, Albot et Maliasky.

3° Enfin, une observation de Carnot, ayant trait à une maladie de Hanot guérie spontanément.

PREMIÈRE PARTIE

LE SYNDROME DE HANOT EXISTE

Mais, c'est une maladie beaucoup plus rare qu'on ne le croyait autrefois où tout ictère survenant chez un cirrhotique faisait dire cirrhose biliaire.

Notons immédiatement que s'il existe une homogénéité clinique, elle est déjà moins nette au point de vue biologique, enfin, anatomiquement, il n'y a pas de spécificité vraie.

Quant à son étiologie, elle est et demeure toujours imprécise.

ÉTIOLOGIE

La syphilis doit toujours être recherchée en premier comme Hanot l'avait déjà signalé et après lui Ferranini, Léon Bernard, Lortat-Jacob, Laignel-Lavastine, Castaigne.

La spirochétose, la scarlatine, la tuberculose, la fièvre typhoïde se partagent quelques observations.

Cependant, la fièvre, la polynucléose, l'évolution par poussées, la périhépatite et la péricapnité, les nodules intra-hépatiques terminaux font songer à une étiologie parasitaire ou microbienne.

Or, l'étude attentive des observations nous montre la fréquence, pour ne pas dire la constance, avec laquelle les malades ont eu ou pu contracter le *paludisme*.

Le malade de Cuyon a vécu 22 mois en Orient, il présente 15 % d'éosinophiles.

Les deux observations de Fiessinger ont trait à des dysentériques, dont l'un est Italien.

Le malade de Paviot s'en fut au Maroc où il contracta lui aussi la dysenterie.

Celui de May est Italien, celui de Chiray, Vénézuélien.

Le malade de Carnot est à la fois paludéen et dysentérique depuis son séjour en Proche-Orient.

Si l'on ajoute à ces remarques la fréquence de la maladie de Hanot aux Indes Anglaises, on est amené à

soupçonner l'importance du rôle étiologique du paludisme déjà signalé en 1892 par Chauffard.

On n'a jamais pu cependant déceler d'hématozoaires dans le sang des malades ici étudiés et les hémocultures sont restées négatives.

Aussi doit-on se contenter de faire jouer à la malaria un rôle prédisposant, rendant le système hépato-splénique plus sensible et plus débile à toute atteinte ultérieure, comme P. E. Weill l'a déjà signalé à propos de trois splénomégalias scléreuses primitives dont deux étaient compliquées de cirrhose hépatique (rôle du paludisme chronique inapparent).

En rappelant l'actuelle rareté des cas, Lereboullet, partisan de la nature infectieuse de ce syndrome, se demande s'il n'y a pas une perte de nocivité actuelle du virus hépato-splénique en cause.

Quoi qu'il en soit, la phrase de Chauffard demeure toujours vraie.

« Il semble qu'il y ait une famille naturelle de faits qui partant des splénomégalias primitives, passe par les ictères infectieux chroniques splénomégaliques de Hayem, pour aboutir suivant l'orientation définitive de la lésion hépatique, soit aux formes atrophiques veineuses de la cirrhose (maladie de Banti), soit aux cirrhoses hypertrophiques biliaires ».

ETUDE CLINIQUE

Le syndrome de Hanot consiste essentiellement en un ictère fébrile évoluant par poussées, avec retentissement hépato-splénique plus ou moins précoce.

Dans un premier stade l'ictère intermittent n'existe que lors des poussées, à ce moment il s'accompagne d'élévation de température, de poussées douloureuses dans l'hypocondre droit à type de coliques hépatiques, de décoloration incomplète des matières, parfois d'une hypertrophie transitoire du foie et de la rate qui ne régressent qu'incomplètement.

Puis, après une durée extrêmement variable, ce syndrome tend à la permanence, il consiste essentiellement en un ictère avec gros foie et grosse rate.

Le foie est lissé, ferme plutôt que dur, tranchant et le plus souvent indolore.

La rate nettement augmentée de volume est plus dure que le foie et souvent le siège d'un souffle systolique.

L'ictère est net, foncé, franc avec rétention biliaire et saline, cholémie importante.

Quant aux matières, elles sont essentiellement variables. Pleio-chromiques, disent les classiques en insistant sur ce signe, en tout cas signe qui ne fut invoqué par Hanot que postérieurement à sa thèse.

Dans celle-ci les selles sont hypercolorées dans 2 observations sur 11, peu colorées dans 2 autres cas, enfin variable dans les autres cas.

Et en effet, nous les retrouvons.

hypercolorées : Paviot, Eppinger ;

peu colorées : Beresow, May, Eppinger ;

décolorées : Carnot, Chiray, Fiessinger ;

Sujette à des variations : Carrié.

En rappelant leur comparaison avec la moutarde anglaise qui enchantait les classiques,

« Retenons simplement qu'elles sont moins décolorées qu'elles ne le seraient dans un ictère aussi intense » (Carrié).

Deux signes négatifs importants à noter :

Pas d'ascite, du moins dans la règle ;

Pas de circulation collatérale.

Les autres signes cliniques sont accessoires :

Absence ou discrétion des troubles digestifs, en particulier conservation de l'appétit.

Tendance aux hémorragies, menace qui va en s'accroissant.

Adénopathie axillaire, inguinale ; hippocratisme.

Rhumatisme chronique avec présence de tophi aux oreilles.

L'asthénie, l'hypertension, la mélanodermie parfois relevées traduiraient pour Chiray l'existence d'une certaine participation endocrinienne.

Enfin persistance fréquente d'un clocher fébrile vespéral susceptible de s'accroître à la moindre cause.

Bref, ictère avec hépato-splénomégalie fébrile, chro-

nique, d'étiologie indéterminée avec poussées fébriles hémorragiques et cachectisantes (P. Chevallier), chez un malade qui, chose paradoxale, ne présente aucun déficit fonctionnel de la glande hépatique, en effet.

ÉTUDE BIOLOGIQUE

Dans son travail original Victor Hanot insistait sur l'absence complète d'insuffisance hépatique ; différents auteurs le confirment en s'appuyant sur l'épreuve de la glycosurie alimentaire de Colrat, et maintenant de la galactosurie de N. Fiessinger, épreuve affirmant la régularité du métabolisme des glucides.

Par ailleurs, l'hyperazoturie fréquemment rencontrée (diabète protidique d'Ascoli) montre l'intégrité du métabolisme des albuminoïdes.

L'examen du sang ne montre, en règle, aucune modification des temps de saignement et de coagulation.

La résistance globulaire ne subit aucune diminution, dans une de nos observations, elle est même paradoxalement augmentée.

Il existe une légère anémie.

Les globules blancs sont en nombre variable : Leucopénie avec mononucléose pour certains auteurs (comme dans la maladie de Bauti) surtout poussée nette de polynucléaires accompagnant la recrudescence de l'ictère et des crises douloureuses et qui signent la nature infectieuse de l'affection.

En tout cas, la longue évolution par poussée viendrait encore à l'appui de l'intégrité physiologique du foie (8 ans de moyenne dit Lereboullet qui cite un cas de 30 ans).

Toutefois, ce dernier avait déjà noté que les résultats de la glycosurie alimentaire étaient très variables d'un moment à l'autre et chez le même malade.

Carnot le confirme.

Fiessinger remarque, chez deux de ses malades, un début d'insuffisance hépatique avec élévation du coefficient ammoniacal corrigé, glyco-levulosurie à l'épreuve au miel, élévation de l'indice de désamination.

Il est également permis de remarquer que l'évolution vers l'ictère grave semble indiquer un équilibre hépatique assez instable.

Cependant, dans toutes les observations rapportées dans ce travail, l'accord se fait sur l'intégrité physiologique du foie en opposition absolue avec la cirrhose alcoolique de Laennec et de Hanot, Gilbert.

Nous concluons donc en disant que le syndrome de Hanot se caractérise au point de vue biologique par l'absence de troubles du métabolisme de l'eau et des hydrates de carbone, trait qui lui est commun avec les ictères mécaniques purs et en opposition avec les ictères catarrhaux.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Pour Victor Hanot voici les caractéristiques histologiques de la cirrhose hypertrophique avec ictère telle qu'il la décrit dans sa thèse :

- Intégrité du parenchyme hépatique ;
- Fibrose des espaces de Kiernan ;
- Atteinte prédominante au niveau des canaux biliaires ;
- Abondance des néo canalicules biliaires.

Les communications de ces dernières années de 1928 à 1935 étudient avec détail les modifications histopathologiques des deux organes.

Coyon insiste sur l'existence d'une angiocholite légère, note que le parenchyme est touché en premier, qu'il s'agit donc d'une hépatite avec sclérose.

Fiessinger au contraire nie toute participation angiocholitique. Chez l'un de ses malades il note un processus banal de cirrhose à type insulaire avec épaissement des fibres grillagées du lobule ; il propose pour ce processus le nom de *Réticulose*. Dans son autre cas, il note la dégénérescence partielle des cellules hépatiques, l'extrême importance des îlots lympho-conjonctifs, il conclut à l'existence d'une hépatite scléreuse insulaire en voie de développement.

Ainsi il nie toute individualité anatomique au syndrome de Hanot et estime qu'une infection peut engen-

drer une hépatite ictérigène par thrombose biliaire évoluant plus ou moins rapidement vers la cirrhose.

Quelques années plus tard, à l'occasion d'un cas complexe inclassable, situé entre les syndromes de Hanot et la maladie de Banti il confirme l'absence d'angiocholite, et l'existence d'une sclérose récente uniquement insulaire et diffusant dans certains cas dans le lobule sous forme de réticulose extensive.

May et Albot, Chiray et Albot, apportent deux autres cas et fixent les caractères histo-pathologiques du syndrome. May insiste sur la généralisation de la réticulose fibrillaire « Il n'existe pas une travée, pas une cellule qui ne soit entourée d'une épaisse gangue collagène ». Les cellules de Kupffer du lobule traduisent leur prolifération par l'existence de gros nodules de cellules mononucléées ; nodules qui se développent d'abord au sein du parenchyme et englobent parfois les éléments de l'espace porte dans leur capsule. Bref ce processus rencontré dans toutes les cirrhoses est ici particulièrement intense.

Dans l'observation de Chiray on note :

- une hyperplasie du tissu conjonctif ;
- une sclérose périportale assez peu marquée ;
- une réticulose nette ;
- un grand nombre de cellule de Kupffer,

Donc au parenchyme à peu près respecté s'oppose l'extrême irritation du mésenchyme que traduisent :

- la réticulose ;
- la Kupfférîte.

Il n'existe donc aucune corrélation entre les atteintes du parenchyme et du mésenchyme, ce qui s'oppose aux cirrhoses communes où le siège et l'apparition de la sclérose restent sous la dépendance d'une atteinte parenchymateuse.

A ce sujet Fiessinger rappelle que la diffusion de la cirrhose qui aboutit à la dissociation fibreuse de la travée semble jouer un rôle important dans le déterminisme de l'ictère à défaut d'angiocholite.

Il existe donc une analogie avec les ictères chroniques survenant au cours d'une cirrhose mixte. C'est d'ailleurs le seul point commun entre le syndrome de Hanot et les cirrhoses veineuses.

Carnot confirme :

- l'hypertrophie Kupfférienne ;
- l'existence de nodules lymphoïdes ;
- l'intégrité des cellules hépatiques ;
- l'absence de néo-canalicule biliaire ;
- la sclérose portale monotrabéculaire.

Mais il insiste sur l'aspect de périangiocholite fibreuse dû à un encerclement des voies biliaires par des fibroblastes concentriques traduisant l'atteinte élective du tissu péricanaliculaire.

Il en rapproche les observations de cirrhose angiocholitique publiées par Rœssle.

Quant à la malade de Carrié nous avons été frappé pendant l'intervention par l'aspect luisant, de la surface hépatique, violacée et parsemée de points brillants rappelant assez exactement l'aspect d'une *truite saumonée*.

L'examen microscopique nous fournit les résultats suivants :

La capsule de Glisson était superficiellement le siège d'une inflammation congestive et par endroits était recouverte de stratifications fibrineuses.

La sclérose présentait une topographie très particulière, maxima au niveau des grands espaces portes très épaissis, beaucoup moins dense autour des petits espaces portes.

Des expansions de sclérose jeune englobent des cellules hépatiques dans le parenchyme mais sans arriver à dessiner le moindre aspect de cirrhose annulaire.

Par ailleurs le parenchyme hépatique est relativement bien conservé, on n'y décèle pas de réticulose diffuse mais on note une réaction hyperplasique para-portale très importante qui donne à ce foie un aspect d'hépalite nodulaire.

Les grands espaces portes sont donc très larges.

Le tissu conjonctif qui les constitue est jeune et contient de nombreux fibroblastes, les vaisseaux et les canaux biliaires sont intacts,

La lésion dominante est une réaction inflammatoire chronique diffuse de tout le tissu conjonctif de ces grands espaces portes.

On y trouve des vaisseaux et des capillaires turgescents et très volumineux, une réaction péricholangitique très intense.

Les gros canaux biliaires sont en effet entourés d'une atmosphère scléreuse épaisse. Tout contre la membrane basilaire de l'épithélium on trouve de nombreuses cellules mononucléées très volumineuses au noyau et au

protoplasme basophile qui sont incontestablement des histiocytes turgescents.

Mais cette réaction mononucléée n'est pas exclusivement localisées au pourtour des canaux biliaires. On les retrouve également dans les mailles conjonctives œdémateuses de tout l'espace porte.

Les nombreux capillaires de cet espace ont un endothélium turgescent et certains contiennent quelques polynucléaires.

Signalons enfin des fentes lymphatiques distendues, particulièrement au pourtour des gros canaux biliaires, et même des amas lymphoïdes microscopiques intra-portaux.

Les petits espaces portes sont scléreux et ne présentent pas de lésions analogues mais à leur pourtour on note une importante zone de sclérose extensible et pénicillée.

Les veines sus-hépatiques sont entourées d'un léger halo scléreux et les cellules qui les bordent contiennent des thrombi biliaires.

Le parenchyme hépatique présente deux sortes de lésions : atrophique et hypertrophique.

Autour des espaces portes nous avons signalé des zones d'extension de la sclérose.

Cette sclérose pénicillée extensive se développe dans des zones de parenchyme atteint de lésions d'hépatite dégénérative typique et caractérisée par :

- de la congestion des sinus ;
- des cellules hépatiques clarifiées ;
- des cellules en dégénérescence homogène atrophique

avec picnose du noyau et aussi une prolifération locale de cellules de Kupffer très intense.

Ces lésions réalisent de véritables bandes d'atrophie hémorragique du parenchyme hépatique.

A cet aspect s'oppose le reste du parenchyme qui se présente sous forme de nodules d'hyperplasie cellulaire.

Dans ces nodules, les cellules hépatiques sont volumineuses avec noyaux et chondriomes normaux.

Les sinusoides un peu comprimés par la prolifération cellulaire exhubérante ne présentent aucune anomalie notamment pas d'hyperplasie kupfférienne.

Enfin il n'existe pas à ce niveau d'hypertrophie des fibres réticulés d'Oppel.

CONCLUSION : Nous nous trouvons donc en présence de lésions qui rappellent de très près les lésions initiales de toutes les cirrhoses : lésions cellulaires, dégénératives parcellaires avec sclérose à ce niveau et par ailleurs nodules d'hyperplasie paraportale compensatrice.

La note particulière de ce cas est donnée par l'importance des réactions mononucléées et histiocytaires intra-portales, bref d'une façon plus générale parce que l'on a appelé

« L'ESPACE PORTITE »

et aussi par l'importance en certains points de l'hyperplasie des cellules de Kupffer.

Ce tableau histologique diffère au contraire par plu-

sieurs points de celui de Fiessinger, May et Chiray.

Ici, on ne retrouve ni le caractère généralisé de l'hyperplasie kupfférienne ;

ni les amas parenchymateux des cellules mononucléées d'origine kupfférienne.

Dans ces cas au contraire manquait totalement les travées de lésion atrophique du parenchyme hépatique et les nodules d'hyperplasie compensatrice paraportale.

De par le bilan des lésions anatomo-pathologiques du foie il s'agit donc de 2 formes essentiellement différentes.

Nous concluons donc que le syndrome de Hanot ne présente pas à la coupe des éléments différents des autres cirrhoses mais qu'il en diffère de façon indiscutable par le groupement et l'importance relative de ces éléments à savoir :

Diffusion de la sclérose ;

Hyperplasie kupfférienne ;

Réticulose fibrillaire très intense ;

Abondance des ilots lympho-conjonctifs ;

Intégrité des travées hépatiques ;

Absence d'hyperplasie nodulaire paraportale ;

Hyperplasie kupfférienne ;

Réticulose fibrillaire très intense ;

Ces deux derniers facteurs traduisant une hépatite mésenchymateuse diffuse primitive prédominante et parfois exclusive.

Quant à la rate il n'y a aucun renseignement important dans la thèse de Hanot.

Lereboullet signale son aspect congestif ; Carnot son aspect pseudo-glandulaire, avec la tuméfaction de sa bordure endothéliale et la dilatation de ses sinus, il note également sa réaction myéloïde et sa sclérose corpusculaire.

Chez la malade de Fiessinger on note :

L'extrême dilatation des sinus qui vont jusqu'à comprimer les cordons de Billroth, et qui présentent une réaction érythroblastique très marquée.

Les fibres réticulées des cordons ont subi un épaissement très marqué et une transformation collagène au contraire des fibres de longueur non modifiées ce qui sépare les rates hanotiques des splénomégalias inflammatoires chroniques primitives.

Enfin l'épaississement de l'adventice et de la limitante élastique des artères, de la capsule et des travées sont des signes communs à toutes les cirrhoses.

La rate de notre malade présentait une capsule à peu près normale, les travées scléreuses et conjonctives, les follicules de Malpighi et les artères folliculaires également normaux.

Les lésions portent essentiellement sur la pulpe rouge. Les cordons de Billroth sont épaissis, scléreux et contiennent déjà de nombreuses fibres collagènes et des fibroblastes. Les sinus sont congestionnés, leur endothélium est le plus souvent turgescent et même certaines cellules endothéliales subissent parfois un commencement de différenciation fibroblastique.

Tout autour des follicules de Malpighi on note de véritables hémorragies microscopiques au niveau des-

quelles et seulement là, se retrouvent quelques aspects de réaction myéloïde.

Il s'agit en somme d'une rate de fibro-adénie absolument différente des rates de cirrhose courante et aussi de l'aspect décrit par Banti.

Nous ne pouvons nous empêcher de remarquer que l'examen des viscères de notre malade offre d'étroites analogies avec les observations de Victor Hanot :

« La surface du foie ne présente pas toujours le même aspect en dehors des membranes péritonitiques qui la recouvrent. Le plus souvent elle est granuleuse, recouverte de petits mamelons jaunâtres ou jaune verdâtre, qui ont au plus le volume d'un grain à chènevis, et séparés les uns des autres par des tractus grisâtres de tissu fibreux. »

Notons que dans tout examen anatomo-pathologique il faut tenir compte de deux facteurs :

Le mode de prélèvement : l'organe examiné après autopsie ne saurait se comparer à la biopsie pratiquée sur le vivant ou à la rate enlevée par le chirurgien.

L'âge des lésions : la 2^e biopsie de Fiessinger pratiquée 2 ans après la première chez le même malade montre la disparition des cellules mononucléées : il n'existe à ce moment qu'un aspect de cirrhose diffuse péri-cellulaire d'interprétation beaucoup plus difficile.

Bref on ne peut décrire au syndrome de Hanot des frontières anatomiques trop limitées : les altérations hépato-spléniques sont sujettes à de nombreuses modifications eu égard à leur plasticité.

DEUXIÈME PARTIE

LA SPLÉNECTOMIE

LES CLASSIQUES

Avant la guerre, le traitement chirurgical de la maladie de Hanot, par la splénectomie, est formellement condamné par tous les auteurs. Avec son importante documentation de 80 observations, dont 30 personnelles, voici les conclusions de Lereboullet :

« Ce que nous avons dit de la pathogénie de l'affection, nous dispense d'insister sur les dangers de la splénectomie. Le début splénique est exceptionnel et lorsque la splénomégalie est constatée, toujours on peut relever déjà des signes d'altération ancienne du foie ; la splénectomie ne semble donc indiquée à aucun moment de l'affection. Serait-elle pratiquée, que l'affection hépatique n'en continuerait pas moins à évoluer. De plus, ce que nous avons dit du rôle de la congestion passive dans la production de la splénomégalie suffit à montrer le danger qu'il y aurait à enlever cet organe. La rate, en effet, se tuméfie en partie, en raison même de l'hypertension portale ; l'enlever, c'est, nous semble-t-il, risquer d'augmenter la gêne circulatoire au niveau du tube digestif et de favoriser des hémorragies gastro-intestinales souvent mortelles. Il s'agit donc d'une opération grave par elle-même, à peu près sûrement inutile,

et même vraisemblablement nuisible. Il faut donc s'en abstenir ».

Même opinion de *Castaigne et Chiray* :

« Quant à la splénectomie qui a été proposée, elle ne paraît indiquée à aucun moment de la maladie et semble plutôt susceptible de provoquer des accidents tels que l'hémorragie intestinale ».

Nous verrons qu'ultérieurement, ce sont justement les hémorragies qui constituent une de ses indications opératoires les plus importantes.

Il était évident que, tant que le dogme de l'hypertension portale régnerait en maître, la splénectomie apparaîtrait comme une hérésie. En effet, les travaux de Gilbert et de ses élèves, de Barcroft et de Léon Binet s'appuyant sur :

La diminution du volume de la rate après hématémèse au cours des cirrhoses ;

le test de la spléno-contraction à l'adrénaline et de la polycythémie de chasse ;

donnaient dans les syndromes splénohépatiques, la priorité au foie, la splénomégalie étant un phénomène passif et secondaire, puisque la sclérose périportale intra-hépatique de la cirrhose, diminuait le débit sanguin et, par suite, la stase en amont de la rate.

Cependant, quelques auteurs avaient démontré que certains phénomènes cadraient mal avec cette théorie, par exemple :

— l'absence de splénomégalie dans l'asystolie hépatique ;

- l'absence de concordance entre le volume de la rate et l'intensité de la congestion (Wohtwill) ;
- la splénomégalie des cirrhoses hypertrophiques ou l'hypertension portale est peu marquée ;
- enfin, les lésions de fibro-adénie splénique cadreraient mal avec un processus d'ordre circulatoire.

En 1920, EPPINGER apportait cinq observations indiscutables de maladie de Hanot, traitées et guéries par la splénectomie.

La parenté avec la maladie de Bauti et les ictères hémolytiques avait conduit l'auteur Viennois à la similitude de la thérapeutique et les résultats semblaient confirmer son ingénieuse et audacieuse théorie.

Il serait cependant profondément injuste de pas mentionner *Chauffard* qui, en 1899, dans une leçon sur les hépatites d'origine splénique se montra précurseur génial ; dans les cirrhoses hypersplénomégaliqes, en effet, il émit l'hypothèse que l'altération du foie était due à une affection primitivement localisée à la rate, d'autant plus qu'il s'agissait, le plus souvent, de sujets jeunes, sans angiocholite et non alcooliques.

Cette idée trouva sa confirmation ultérieure dans les observations de Rendu et Vidal, Moutard-Martin et Lejas (propagation au foie par la veine splénique d'une tuberculose primitive de la rate), Lereboullet, Sotti, tous faits exposés dans la thèse de de Léobardy, porte-parole des idées de *Chauffard*.

Les travaux expérimentaux de *Chauffard* et Castaigne (1901), M. Fiessinger et Jovin (1925), M. Fiessinger, Olivier et Casteran (1927) venaient également appuyer

la théorie de Chauffard en démontrant qu'une lésion de la rate peut entraîner une altération du foie non seulement d'un caractère dégénératif, mais aussi à type scléreux avec réticulose spéciale.

EPPINGER

Quoi qu'il en soit, c'est Eppinger qui eut le premier l'audace de faire splénectomiser ses malades atteints de maladie de Hanot. Il fut frappé des analogies avec la maladie de Banti vraie, et l'ictère hémolytique splénomégalique, tombés eux nettement dans le domaine chirurgical (première splénectomie pour ictère hémolytique faite en 1903 sous l'impulsion de Banti ; en France, la première fut pratiquée par Hartmann en 1914).

Eppinger avait remarqué d'étroites analogies histologiques entre la rate hanotique et la rate de la maladie de Banti ; et aussi avec la rate de certains ictères hémolytiques (surcharge en pigments ferriques des cellules de Kupffer), enfin, la coloration excessive du liquide duodénal traduisant l'augmentation de la destruction de l'hématine comme dans l'ictère hémolytique.

De même que l'ictère disparaît quelques jours après la splénectomie dans la maladie de Banti, de même chez les malades d'Eppinger, le prurit disparaissait en 48 heures :

l'anémie se réparait rapidement,
les hémorragies étaient arrêtées,
l'ictère cédait en quelques semaines,
(même si les selles étaient décolorées et s'il y avait de

la bilirubinurie, comme dans les ictères par rétention, ce qui montrait que le déjàunissement était dû à l'influence prépondérante de la rate),

enfin, le foie régressait de quelques centimètres.

Bref, il y avait un arrêt net et immédiat du processus évolutif.

D'autre part, l'opération était bien supportée, c'est le degré d'insuffisance hépatique qui déterminait l'acte opératoire, puisque les fonctions de la glande étaient intactes.

Eppinger était, d'ailleurs, convaincu que l'on avait opéré et guéri de nombreuses maladies de Banti qui étaient, en réalité, des maladies de Hanot.

En tout cas, celle-ci devait être classée, non parmi les cirrhoses avec foie plus ou moins touché, mais dans les ictères chroniques splénomégamiques sans participation hépatique, la rate étant augmentée de volume bien avant le foie, alors que l'ictère était apparu ; tout au plus pouvait-on discuter une altération hépatique latente.

Parmi les nombreuses observations de splénectomie rapportées dans le traité d'Eppinger, nous n'en retiendrons que cinq qui sont indiscutablement des maladies de Hanot.

1° La première malade présente, depuis 10 ans, un ictère avec prurit, crises douloureuses, insomnie complète, amaigrissement, gros foie, grosse rate, légère anémie, pas d'insuffisance hépatique. Le traitement médical échoue : cure à Carlsbad, radiothérapie splénique. A cause des coliques hépatiques, le chirur-

gien vérifia l'état des voies biliaires, intactes, avant de pratiquer une facile splénectomie. En 3 jours, les douleurs et le prurit disparaissent, l'ictère est très diminué. La malade engraisse rapidement. Pas de modification du foie. Un an après, la malade est toujours bien portante;

2° Le deuxième sujet est un médecin bosniaque que l'ictère, le prurit, les poussées de fièvre, auxquels viennent s'adjoindre bientôt des hémorragies gingivales et nasales, empêchent d'exercer sa profession. Echec de Carlsbad et de la radiothérapie. La rate est nettement plus grosse que le foie, les selles sont colorées. Après l'exérèse, on note un arrêt immédiat des hémorragies ; en six semaines, l'ictère a disparu, le foie diminué de volume. Un an après, il reprend son dur métier ;

3° Le troisième malade fut amené comateux. Sorti du coma, on splénectomise ce sujet ictérique depuis 3 ans avec gros foie, grosse rate et épistaxis. Régression rapide de l'ictère et de l'uro-bilinurie. Six mois après, le malade présentait « une amélioration extraordinaire » ;

4° Le quatrième malade est atteint d'un ictère par poussées depuis dix ans avec douleurs et fièvre. Le prurit une fois installé devient féroce. Echec de Carlsbad. On enlève la rate proportionnellement plus augmentée de volume que le foie. Le prurit cède en 4 jours, l'ictère en 2 mois, le foie régresse. En 4 mois, le malade grossit de 10 kg.

5° Quant au cinquième cas, il concerne une femme de 53 ans, ictérique depuis 5 ans, non améliorée par Carlsbad, présentant un état lamentable avec œdèmes

et hémorragies : celles-ci s'arrêtent après l'intervention. L'ictère demande un an pour disparaître.

A la suite d'Eppinger, d'autres auteurs tentent la splénectomie dans le syndrome de Hanot. W. J. Mayo ne publie qu'une statistique globale des cirrhoses en général.

BRANDEBERG rapporte un succès ; cessation d'un ictère survenant par poussées, six mois après l'intervention ; peut-être s'agit-il d'une maladie de Banti ?

L'observation de BERESOW est plus typique, jeune femme de 18 ans, ictérique depuis 2 ans avec prurit, crises douloureuses, épistaxis, grosse rate, très gros foie. 15 jours après l'opération, l'ictère a disparu. L'anémie se répare, le foie demeure inchangé.

Il semblerait donc, à la lecture de ces différentes publications, que la splénectomie était une intervention logique dans la maladie de Hanot :

Sans mortalité opératoire, couronnée de succès et faisant immédiatement sa preuve :

Sur le prurit,
les douleurs,
les hémorragies,
l'anémie,
l'ictère,
l'état général enfin, par ordre de rapidité :

La maladie de Hanot s'apparentait donc autant chirurgicalement que cliniquement :

A la maladie de Banti.

Aux ictères hémolytiques splénomégaliques.

EN FRANCE

Des travaux français vont alors se faire jour et envisager le problème au point de vue pathogénique : théorie de la précession splénique.

Noël Fiessinger pose la question de l'origine splénique de certains processus de dégénérescence du foie qui se traduisaient par des ictères de nature nettement hépatique et, en particulier, au début du syndrome de Hanot.

Il rapporte l'histoire d'un malade « inclassable » qui a présenté pendant 3 ans 17 rechutes d'un ictère avec gros foie et très grosse rate. Or, la non diminution de la résistance globulaire et la réticulocytose, montrent qu'il s'agit d'un ictère hépatique, sans déficience fonctionnelle et avec polycholie biliaire.

6 heures après la splénectomie, le malade succomba. L'autopsie ayant montré une énorme rate avec des lésions anciennes de fibro-adénie, une sclérose hépatique peu marquée, Fiessinger prononce le mot de « Précession splénique ».

Il classe le cas entre :

Maladie de Hanot : Polycholie. R. G. normale, pas d'insuffisance hépatique, sclérose portale réticulaire ; et maladie de Banti : Anémie avec leucopénie, fibro-adénie splénique ;

et se demande si, alors : « l'inflammation splénique n'est-elle pas capable de mettre en jeu, dans certains cas, une pathogénie hépatique avec ictère à rechutes ? N'existe-t-il pas cliniquement de splénomégalias hépatolytiques et ictérigènes » ?

L'existence de splénopathie cirrhogène conduit tout naturellement à l'acte chirurgical ; dans la maladie de Banti, l'opération agit même parfois à la troisième phase avec ascite et cirrhose hépatique.

Bientôt, Abrami apporte 5 observations groupées sous le nom de cirrhose hypertrophique anictérique, dont 3 furent splénectomisées (et deux d'entre elles eurent une résurrection rapide) et il en profite pour grouper sous le nom de *splénopathie chronique cirrhogène* :

la cirrhose hypertrophique anictérique ;

la maladie de Banti ;

la maladie de Hanot (qu'il propose d'appeler syndrome de Hanot-Eppinger).

Même famille morbide où la splénectomie constitue un lien de parenté de plus et qui doivent donc bénéficier des mêmes indications opératoires, déjà précisées en 1926 par Patel, au Congrès de Rome.

Abrami insiste : sur la phrase de splénopathie pure longtemps latente eu égard à la pauvreté de la symptomatologie splénique.

— Sur l'hypertrophie et la dureté de la rate qui traduisent un processus déjà ancien.

— Sur la disproportion entre le volume du foie et celui de la rate.

— Sur la discordance de leurs lésions : fibro-adénie organisée de la rate, sclérose jeune lymphofibrillaire du foie.

Il pense que l'examen du sang peut fournir des indications en faveur de l'origine splénique des cirrhoses qui présentent alors une *sérinémie normale*.

Enfin, de même que le syndrome hémogénique, il estime que les hémorragies digestives sont dues à la rate et cèdent à son exérèse.

Il faut donc opérer pour prévenir les hémorragies.

Bref, un certain nombre de cirrhoses allaient devenir chirurgicales.

Rappelons que l'hypertrophie plus marquée du lobe gauche du foie de certaines cirrhoses avait été invoquée comme présomption en faveur de la précession splénique (MAC NÉE).

En même temps, HARVIER rapporte le cas d'un malade suivi avec CARNOT et CAROLI, pour cirrhose d'étiologie indéterminée, avec gros foie, grosse rate, subictère et anémie aiguë par hémorragie digestive.

Splénectomisé, ce malade est guéri depuis trois ans.

De cadre nosologique incertain, il existe tout de même un lien de parenté avec le syndrome de Hanot comme en témoignent l'existence de douleurs pseudolithiasiques et l'anatomie pathologique :

Sclérose avec hyperplasie cellulaire et diffusion folliculaire de la rate.

Cirrhose jeune avec réaction hyperplasique du côté du lobule.

CRITIQUE DE LA SPLÉNECTOMIE

Mais de nombreuses critiques basées sur des arguments impressionnants, viennent bientôt s'attaquer à l'extension de cette opération aux cirrhoses splénogènes.

LA SPLÉNECTOMIE N'EMPÊCHE PAS LE DÉVELOPPEMENT ULTÉRIEUR D'UNE CIRRHOSE.

P. E. Weill rapporte l'observation d'un malade opéré pour splénomégalie avec hématomésès et ictère, chez qui 4 ans après l'intervention, est apparue une cirrhose hypertrophique avec ascite légère et réapparition d'un ictère.

Chabrol a observé un cas analogue : apparition d'une cirrhose à gros foie, mais sans ictère, chez un malade opéré cinq ans auparavant pour splénomégalie primitive.

Il en rapproche une maladie de Banti, opérée par Hartmann et chez qui 3 ans après survint un ictère avec gros foie dur : il s'agissait, en réalité, d'un syndrome de Hanot à précession splénique.

Si l'on se rappelle la classification proposée par Chauffard, le 18 mai 1900, des cirrhoses hypertrophiques biliaires en splénomégalique, présplénomégalique et métasplénomégalique ; ces dernières seulement rentraient dans le cadre des hépatites d'origine spléniques, ou tout au moins à précession splénique.

Or, les résultats obtenus dans certains cas, par le drainage des voies biliaires, serait un argument de valeur en faveur de l'angiocholite, comme le soutenaient Hanot, et plus tard Umber et Rossle.

Deux arguments enfin militent contre la splénectomie.

La reprise des hémorragies après l'opération.

La guérison spontanée des cirrhoses à gros foie, déjà signalée par Chauffard et dont Carnot vient de publier une curieuse observation.

Enfin, si certaines rates fibreuses constituent des organes morts, il n'est pas prouvé qu'on puisse enlever impunément de grosses rates contractiles, réservoirs de sûreté chargés d'amortir les variations de volume du système Porte.

Les deux dernières observations de notre travail sont assez peu concluantes.

Le malade de Carnot présentait un ictère survenant par poussées depuis 2 ans, avec selles décolorées, et gros amaigrissement. Il fut d'abord cholécystostomisé, ce qui atténua les crises douloureuses et la fièvre, sans modifier l'ictère, en quoi que ce soit. Six mois après, une splénectomie sembla tout d'abord amener une guérison rapide, mais une rechute se produisit bientôt et un an après, le malade est encore jaune, a conservé un gros foie, et n'a pu reprendre son travail.

Il semble avoir tiré un bénéfice relatif de ses deux interventions, sans plus.

Enfin, la malade de CARRIÉ, si elle a bien supporté l'opération (malgré une réaction de la base droite qui entraîna une élévation de température les quinze jours qui suivirent l'intervention), n'en a tiré qu'un bénéfice relatif. Son poids est revenu à ce qu'il était avant de l'opérer. Son appétit est meilleur. Son estomac très tolérant, puisque les œufs sont maintenant bien supportés. Son état général est amélioré. Le prurit a diminué.

Mais l'ictère et la décoloration des matières sont absolument inchangés.

Bref, doit-on ou non, splénectomiser un malade atteint de syndrome de Hanot ?

Avant de trancher cette question, nous allons revoir les résultats éloignés des interventions chirurgicales, afin d'essayer de dégager quelles sont les indications (ou contre indications) de la splénectomie.

On ne peut tenir grand compte des 15 opérés des frères Mayo pour cirrhose biliaire.

Notons, toutefois, que l'un d'entre eux succomba le lendemain.

8 présentèrent une légère amélioration.

Aucun n'obtint de guérison complète.

Parmi les dix malades dont l'observation est incluse dans ce travail,

il y en a 7 opérés à l'étranger, depuis longtemps, 3 en France tout récemment.

Dans la première catégorie, 5 malades d'Eppinger. Or, le premier fut perdu de vue au bout d'un an,

le second, s'il allait très bien au bout d'un an, est mort au bout de 18 mois,

le 3^e, ne donna plus de nouvelles après le 6^e mois,

le 4^e, présenta un nouvel ictère, 2 ans après, ictère qui guérit d'ailleurs,

le 5^e, un an après était encore ictérique, avec des selles décolorées, puis il fut perdu de vue.

Le malade de BRANDEBERG, 4 ans après, présentait un syndrome ictéro-ascitique, puis succomba l'année suivante d'une hémorragie cérébrale.

Enfin, celui de BERESOW était encore subictérique un an après, et deux ans après, refit un second ictère avec décoloration des matières.

Des 3 observations françaises :

Le premier malade de CARNOT, opéré depuis 2 ans, a présenté 3 mois après une crise douloureuse pseudolithiasique ; son foie est toujours augmenté de volume.

Nous venons de voir le second, toujours subictérique onze mois après la splénectomie, ayant conservé un gros foie, une ascite légère, incapable de travailler.

Enfin, notre malade, améliorée certes au point de vue général, conserve un certain degré de prurit et surtout garde son ictère franc, avec selles hypocolorées. L'acte chirurgical ne semble avoir eu aucune action sur son syndrome de rétention biliaire. Au moment où nous écrivons ces lignes, l'intervention ne date que de trois mois. Nous nous proposons de continuer à la suivre afin de tirer les conclusions nécessaires avec plus de recul. Mais un signe nous a frappé de façon défavora-

ble : le volume du foie est le même qu'avant la splénectomie qui ne l'a nullement fait régresser.

Si, au cours de ces dix observations, on ne relève aucun décès opératoire, par contre, on peut affirmer qu'aucun malade n'a été complètement guéri.

Certains ont été rapidement améliorés, beaucoup ont fait des rechutes. On ne peut s'empêcher de déduire que la cirrhose est toujours présente et redoutable n'attendant qu'une défaillance de l'organisme, pour *hâter* l'évolution terminale.

En écartant donc la splénectomie curatrice, peut-on, dans certains cas, la proposer à titre palliatif ?

INDICATIONS DE LA SPLÉNECTOMIE

Sur quels symptômes doit-on se baser

Nous étudierons successivement les signes majeurs ;

L'ictère.

Les hémorragies.

Les douleurs.

Le prurit.

L'anémie.

Nous réunirons le PRURIT et les CRISES DOULOUREUSES dus à l'épaississement de la bile qui, charriant des calculs pigmentaires, déclanchent des coliques analogues à celles de l'ictère hémolytique. Là le résultat est excellent, expérimental, pourrait-on dire : en moins de 48 heures, tout disparaît. Un seul des opérés a présenté une crise douloureuse qui ne s'est pas reproduite.

La férocité du prurit, la fréquence des crises de coliques peut faire envisager l'intervention, de même que dans certains cancers pancréatiques, on pratique une cholécysto-gastrotomie pour soulager le malade du prurit qui le ronge.

b) L'ANÉMIE n'est pas constante (7 cas sur 10). Elle n'a aucun rapport avec l'ictère.

Elle ne s'accompagne d'aucune diminution de la résistance globulaire (augmentée chez la malade de

Carrié); ni de leucopénie comme dans la maladie de Banti. Elle est généralement améliorée par l'intervention, mais ne semble pas constituer une indication majeure à l'intervention.

Rappelons qu'Eppinger, au contraire, faisait, de l'état globulaire, un syndrome commun à toutes les cirrhoses du foie justiciables de la splénectomie avec :

déglobulisation,
polychromatophilie,

présence de normoblastes et de mégaloblastes.

c) L'ICTÈRE

Nous avons vu que la décoloration des matières et la présence de bilirubine dans les urines, quoique traduisant l'atteinte hépatique, ne compromettaient pas le résultat immédiat de l'opération.

L'épreuve de la galactosurie a montré à Fiessinger et à ses collaborateurs l'existence d'une courbe d'élimination spéciale au syndrome de Hanot, avec son égalité des concentrations partielles qui rappelle le débit urinaire uniforme du rein brightique.

Son faible taux des concentrations partielle et totale traduisant la quasi-intégrité du métabolisme hydrocarboné (donc l'absence d'hépatite diffuse).

Son indice de clivage à 0,18, respectant le métabolisme azoté.

Donc, la seule fonction pigmentaire étant touchée, le malade est physiologiquement capable de supporter le choc opératoire, son foie sanguin étant intègre au contraire du foie biliaire.

Malheureusement, dans presque tous les cas, l'ictère, s'il disparaît en quelques mois, revient au bout de quelques années.

d) Reste enfin la question, la plus angoissante, celle des HÉMORRAGIES, devant laquelle le médecin désarmé songe à faire appel au chirurgien.

Nous n'envisagerons pas ici le traitement d'urgence des hémorragies, la totalité des chirurgiens étant résolument anti-interventionnistes, mais celui du traitement préventif :

Un malade ayant saigné ou non, doit-on l'opérer *avant* une nouvelle hémorragie.

Pour répondre oui sans arrière-pensée, il faudrait être certain que la splénectomie arrêât les hémorragies. Or, ce n'est pas le cas malheureusement. Elle arrête très rapidement les épistaxis, les gingivorragies dans les jours qui suivent, mais l'étude des observations montre l'extrême fréquence des récidives.

Différentes théories tendent à les expliquer.

Pour P. CHEVALLIER, la rate est un des éléments d'un vaste syndrome morbide qu'il appelle porto-radriculaire chronique ; par suite de l'évolution du processus (mécanisme de la perpétuité lésionnelle), malgré l'opération, les lésions évoluent vers la cirrhose ou vers la répétition des hémorragies.

Pour ABRAMI, les hémorragies sont dues à des vaisseaux sous-muqueux et muqueux de l'appareil digestif. Il s'est constitué une sorte de phlébite chronique avec dilata-

tion vasculaire d'origine splénique qui peut survivre à la splénectomie, surtout si l'opération est pratiquée un peu tard, car le processus s'est étendu à d'autres parties du système réticulo-endothélial ; sans parler du développement postopératoire de rates accessoires (KUTTNER).

Ces hémorragies d'ailleurs sont bien d'origine splénique, car elles se voient dans toutes les variétés de splénomégalias. « Elles font partie de la souffrance splénique » (P. E. WEILL). Et les statistiques de guérison des splénectomies pour splénomégalie primitive, varient de 35 % à 81 % selon que les malades avaient avant l'opération présenté ou non des hémorragies.

Nous concluons donc avec MAISON :

« Le pronostic à distance des splénectomies est considérablement assombri dans le cas où il est compliqué d'hémorragies répétées, soit du fait de la persistance des altérations vasculaires, soit du fait de l'évolution ultérieure vers la cirrhose hépatique. »

Mieux vaudrait opérer, semble-t-il, les malades qui n'ont *pas encore saigné*, sans nourrir, malgré cela, de trop grands espoirs.

Que peut-on espérer par la splénectomie ?

CARNOT résumé sa triple action :

a) Décongestion du système Porte sans parler du désencombrement vasculaire du foie, par suppression d'un apport collatéral considérable ;

- b) Suppression de la fonction biligénique de la rate,
d'où diminution de l'ictère,
réparation de l'anémie,
- c) Disparition d'un foyer hépato-toxique.

Mais en considérant le syndrome de Hanot, comme une maladie hépato-rénale bipolaire où le foie et la rate présentent une atteinte plus ou moins parallèle, la splénectomie ne saurait donc être que purement palliative.

Chirurgicalement, elle est très praticable. L'extirpation de la rate fait maintenant partie de la chirurgie courante, l'acte opératoire est facilité par la transfusion systématique pré et post-opératoire, par l'intégrité physiologique du foie. En outre il s'agit souvent d'un adulte jeune.

En réalité le choc opératoire est toujours à redouter, la guérison spontanée est un gros argument en faveur du traitement médical. D'autre part, les partisans de l'opération ne l'ont fait que la main forcée en désespoir de cause.

On trouvera résumés dans un tableau ci-contre les principaux arguments pour ou contre l'extirpation de la rate.

	POUR LA SPLÉNECTOMIE	CONTRE
La pathogénie.....	Précession splénique donc opération curatrice.	Maladie hépato-liénale bipolaire donc opération palliative.
La nosologie.....	Parenté avec Banti et ictères hémolytiques où les résultats chirurgicaux sont excellents.	Mais non dépourvus de toute mortalité.
Prurit, crises douloureuses.....	Arrêt quasi immédiat.	Leur reproduction.
Le foie.....	Régresse presque toujours.	En réalité cirrrose continue à évoluer.
Anémie et état général.....	Très vite amélioré.	Mais passagèrement
L'ictère.....	Cède en quelques mois.	Mais il reparait presque toujours au bout d'un an ou deux.
Les hémorragies	Leur arrêt immédiat.	Leurs récides très fréquentes.
L'opération.	Sans mortalité opératoire.	Suites parfois compliquées.
La médecine	— Adhère dans le traitement médical	30 % des cas Guérison spontanée.
L'insuffisance hépatique	Intégrité physiologique du foie.	
La splénectomie	Suppression de la rate sans danger.	On supprime un réservoir de sûreté.
Les statistiques	Immédiates, excellentes.	Eloignées, nettement mauvaises.

LA CHOLÉCYSTOSTOMIE

Il était naturel que puisqu'on considérait, à son origine, la maladie de Hanot, comme une angiocholite, on ait tenté une intervention sur les voies biliaires.

C'est TERRIER qui, le premier, pratiqua une cholécystostomie, le 22 décembre 1891, sur une jeune malade de Gilbert : la fièvre et les douleurs diminuèrent légèrement, si l'état général demeura stationnaire ; la malade d'ailleurs succomba quelques mois après.

Quant aux 7 observations groupées dans la thèse de Bernard, élève de Delagénère, elles ne concernent vraisemblablement pas des maladies de Hanot.

Lereboullet condamne le drainage biliaire tout au moins lorsqu'il n'est pas précoce.

L'apparition de la notion d'hépatite vint alors prohiber tout acte chirurgical. Trois observations ont été publiées en ces dernières années :

Une de Chabrol qui aurait obtenu un résultat très favorable avec disparition complète de l'ictère ;

Une de Fiessinger, au contraire, sans grande amélioration.

Enfin, le malade de Carnot qui montra une dissociation thérapeutique déjà signalée par Terrier :

Amélioration de la gêne et des crises douloureuses,

pas de modification de l'ictère, ce qui fit ultérieurement pratiquer une splénectomie. L'amélioration obtenue s'explique pour Carnot, si l'on pratique un examen lipiodolé de la vésicule, car l'on retrouve le *syndrome d'intolérance vésiculaire* de Bérard et Mallet-Guy :

Rapidité du transit cholédocien ;

Expulsion simultanée du lipiodol dans le foie et le duodénum, syndrome retrouvé fréquemment dans les ictères qui passent à la chronicité et qu'il y aurait peut-être intérêt à drainer chirurgicalement (Caroli, Benoit) ce, afin d'éviter l'évolution vers la cirrhose avec splénomégalie.

Mais, dans le syndrome de Hanot, les résultats du drainage sont très inconstants, la rétention biliaire persiste et entraîne « une sorte de blocage de l'ictère comme si les cellules hépatiques emmurées dans leur gangue de réticulose ne pouvaient plus se dégorger de la bile qu'elles contiennent » (Carnot).

L'étude de ces faits pose néanmoins la question du drainage précoce des voies biliaires dans le syndrome de Hanot.

SYNDROME DE HANOT



OBSERVATIONS

Observations étrangères de malades splénectomisés

Eppinger (1)

Femme de 28 ans. Vierge.

10 ans avant, intoxication gastro-intestinale par saucisses avariées : algies abd., vomissements, dilatation abd., fièvre. Survenue d'un ictère intense et persistant qui décroît progressivement lorsqu'au bout de 2 mois :

Rechute, douleurs, l'ictère fonce, le prurit apparaît. On conseille une intervention pour lithiase biliaire.

La malade fait une cure à Carlsbad : le prurit persiste, l'ictère décroît, on décèle alors une grosse rate.

Pendant 3 ans état stationnaire avec crises vésiculaires : au cours de celles-ci on conseille la radiothérapie de la rate toujours augmentée de volume ; après 20 séances, rate modifiée, persistance de l'ictère.

1 an après, fièvre typhoïde, puis après de nombreuses consultations, traitement spécifique : atoxyl, salvarsan, quoique l'examen du sang n'ait rien montré. Toujours aucune modification de la rate et de l'ictère.

A 27 ans, c'est-à-dire depuis un an, violentes coliques de l'hypocondre droit avec frisson et élévation de température allant jusqu'à 39° et durant quelques heures. Après ces crises l'ictère augmente.

Le prurit alors s'accroît empêchant tout sommeil. Amaigrissement.

Examen : Ictère très intense avec lichénifications prurigineuses et petite adénopathie axillaire et inguinale. Légère dilatation de l'abdomen, surtout dans le cadran supérieur gauche. Le foie déborde les fausses côtes de 2 travers de

main il est mou, lisse et un peu douloureux au palper surtout au niveau de la région vésiculaire. La rate descend jusqu'à l'ombilic, on est gêné par l'existence d'une légère radio dermite, ni ascite, ni circulation collatérale. Poumons et cœur normaux.

Urines : Présence d'urobiline. Bilirubine au décours des crises.

Sang : G. R. 3.340.000, G. B. 4.530, anisocytose, Hématies ponctuées, quelques hématies polychromatophiles, pas d'hématies nucléées, globulins normaux, résistance globulaire 0.48-0.28, hémoglobine : 65 %.

Selles : assez claires 0-17 d'urobiline.

Suc duodénal : très foncé. Pas d'insuffisance hépatique.

Bref cirrhose hypertrophique avec grosse rate :

La douleur et le prurit, l'échec du traitement médical, conduisent à pratiquer la splénectomie.

Laparotomie : Dans un premier temps, le chirurgien vérifie les voies biliaires (le diagnostic de cholélithiase ayant été envisagé) celles-ci sont intacts le foie rappelle l'aspect des cirrhoses atrophiques. On enlève facilement la rate qui pesait 920 grammes. Le prurit disparaît 3 jours après. Les urines s'éclaircissent. 1 mois après la peau a repris sa teinte normale : seul persiste le subictère conjonctival. 4 mois après, la malade sort de la clinique sans que le prurit et les crises douloureuses ne soient réapparues, le foie ne déborde plus que de 2 cm. La malade a engraisé de 4 kilogs. Un an après, elle va bien et travaille, depuis l'auteur l'a perdue de vue.

Examen de la rate : Fibro-adénie typique, nombreux amas de cellules ferrugineuses et hématiques.

Conclusions : Prurit et douleurs disparus, ictère très diminué, valeur fonctionnelle du foie (d'ailleurs très peu touchée) demeurée identique.

Eppinger (2)

Médecin bosniaque de 45 ans. Hémoptysie à 21 ans. Pas de syph.: W. négatif. Diarrhée dans le jeune âge. Pas d'éthylisme.

A 37 ans apparition d'un ictère intense avec grosse rate, non modifiée par 4 cures à Carlsbad. Le prurit empêche tout sommeil et rend le sujet très irritable ; il se rend compte lui-même de l'augmentation progressive du volume de sa rate. Apparition d'un syndrome de colite avec selles hémorragiques et muco-membraneuses. Ténésme, intolérance lactée.

Bientôt le malade devient incapable d'exercer sa profession, il est très fatigué, tachycardique, présente des poussées fébriles avec délire, il se met bientôt à saigner des gencives et du nez. La radiothérapie splénique n'entraîne aucune amélioration.

Examen : Malade très amaigri, porteur d'une jaunisse intense et de pétéchiies. Très grosse rate atteignant la crête iliaque. Le foie atteint l'horizontale passant par l'ombilic, il est de consistance lisse et dur. Ni ascite, ni ganglions, ni circulation collatérale.

Urines : Urobiline et bilirubine en quantité importante, surtout cette dernière.

Selles de coloration normale, 0,30 d'urobiline.

Sang : G. R. 3.600.000, G. B. 4.3000, hémoglobine 70 %, résistance globulaire 0,48 à 0,30, très peu de plaquettes.

Suc duodénal très foncé avec présence de petits calculins.

Intervention : Le foie présente l'aspect d'une cirrhose atrophique. Extirpation d'une rate de 1000 grammes, hémorragie importante au cours de l'intervention.

Suites opératoires normales avec 39, puis 38,5 le soir pendant 5 jours. Arrêt des hémorragies gingivales. Décoloration de l'urine. 6 semaines après l'ictère a disparu.

A la sortie de la clinique le foie a très diminué, les héma-

ties sont à 5.600.000, l'hémoglobine à 90 %, les globules très augmentés. 1 an après le malade a repris son dur métier de médecin de campagne dans un pays montagneux et a engraisé. 10 mois après il meurt subitement.

Conclusions : La splénectomie a fait céder l'ictère, diminuer le foie. A noter que le malade avait consulté Turck qui avait déconseillé l'opération et qui avait loyalement reconnu plus tard que le malade avait eu raison de se laisser opérer,

Eppinger (3).

Ouvrier de 30 ans.

Depuis 3 ans ictère, prurit puis diarrhée.

Pendant 6 mois l'ictère disparaît pour réapparaître avec asthénie et anémie.

Le malade est traité dans le service de Brauer et considéré comme une cirrhose de Hanot.

Amené à l'hôpital dans un état proche du coma avec ictère très foncé, hémorragies gingivales.

Gros foie atteignant l'ombilic.

Rate énorme atteignant également l'ombilic et très dure au palper. Légère ascite.

Absence de circulation collatérale.

Urines : très foncées avec pigments et urobiline.

Selles également très foncées.

Grâce au sérum chloruré le malade sort rapidement du coma, bientôt le foie et la rate augmentent à nouveau de volume et la température s'élève.

Sang : G. R. 5.000.000, G. B. 8.000, hémoglobine 95 %.

Etat stationnaire : syndrome spléno-hépatique avec ictère et épistaxis.

Splénectomie avec 6 mois après disparition complète de l'ictère et de l'urobiline.

Rate : fibro adénie typique sans participation des follicules.

Foie : une biopsie rappelle l'image des cirrhoses de Laënnec.

Eppinger (4).

Garçon tailleur de 26 ans.

A 16 ans embarras gastrique pendant 2 mois avec subictère, gros foie et grosse rate. Depuis troubles digestifs avec selles liquides, foncées.

A 20 ans, accroissement de l'ictère jusqu'alors assez peu marqué, apparition de coliques, de douleurs sous-costales droites avec fièvre, anorexie. Chaque poussée est suivie d'une recrudescence de la jaunisse.

A 23 ans séjour de 3 mois dans un hôpital viennois pour ictère avec hépato-splénomégalie, on songe à une cholélithiase mais 2 séjours à Carlsbad n'amènent aucun changement.

Examen : autrefois vigoureux, le malade est aujourd'hui, très amaigri, à la fois pâle et ictérique. Nombreuses lésions de grattage. Foie gros, dur débordé de 1 travers de main. Pas de douleur vésiculaire. Grosse rate débordante de 3 doigts. Ni ascite, ni ganglions, ni circulation collatérale. Poumons et cœur normaux.

Urines : urobiline en quantité importante, absence de pigment biliaire.

Sang : Wassermann négatif. G. R. 4.600.000, G. B. 8 500, hémoglobine 80 %. Résistance globulaire normale. Légère anisocytose.

Selles : très pâles urobiline : 0,016.

Suc duodéal : très foncé et épais, au microscope, présence de thrombus biliaires.

On décide l'intervention à cause des douleurs et du prurit féroce. La rate est enlevée très facilement, son poids est de 1100 gr. Foie de cirrhose de Laënnec.

Suites : Le prurit cède en 4 jours. L'ictère décroît pour disparaître en 2 mois, on constate en même temps une régression du volume du foie. Le malade augmente de 10 kg. en 4 mois. Rate : aspect habituel de fibro-adénie.

2 ans après, à 28 ans, nouveau séjour à la clinique, une intoxication par les saucisses ayant déclenché l'apparition d'un ictère qui d'ailleurs guérit vite et entièrement.

Eppinger (5).

Femme de 53 ans, 10 grossesses, n'est plus réglée depuis 5 ans. A 48 ans, se plaint de crampes d'estomac avec asthénie et céphalée ; constatant un léger ictère avec gros foie et grosse rate, un médecin conseille une cure à Carlsbad qui soulage la malade sans modifier l'ictère en quoi que ce soit. A 52 ans, apparition d'un syndrome hémorragique avec gingivorragies et pétéchies cependant que l'ictère continue à foncer. Nouvelle cure à Carlsbad. Depuis 6 mois, décoloration complète des matières, apparition de prurit, l'asthénie est extrême. Enfin la malade entre à la clinique dans un état lamentable.

Examen : Œdème des membres inférieurs, peau jaune et sèche. Bruits du cœur assourdis. Pouls à 110. Hypotension. Gros foie à bord inférieur mou, débordant l'ombilic. Rate déborde de 3 travers de doigts. Ni ascite ni circulation collatérale.

Urines : Bilirubine mais peu d'urobiline.

Selles : presque blanches avec présence importante d'acide gras.

Sang : G. R. 3.570.000, G. B. 5.700, hémoglobine 98 %, résistance globulaire 048.032, forte anisocytose, polychromatophilie.

Tubage duodénal impossible à pratiquer. Diagnostic très douteux de maladie de Hanot à cause de la décoloration des matières. L'intervention est néanmoins pratiquée, elle est rendue très difficile par la périsplénite. Ascite légère. Foie fortement cirrhotique.

Suites : au bout de 3 jours les gencives ne saignent plus. Prurit cède en 15 jours. Ce n'est qu'au bout de 2 mois que la

régression de l'ictère commence. Après 4 mois il subsiste encore aux conjonctives.

Sa disparition complète demande 1 an. A l'hôpital le foie a diminué. Dans les jours qui ont suivi l'opération les œdèmes avaient augmenté pour fondre ensuite totalement. Au bout de 4 mois la malade est suffisamment rétablie pour entreprendre un voyage en Galicie.

Brandeborg

Femme de 34 ans. Dyspepsie dès l'enfance. A 17 ans ictère pendant 3 mois. A chaque printemps apparition d'un ictère fugace.

— En 1915 la prolongation de la jaunisse (9 mois) la fait opérer pour calcul du cholédoque : rien à l'intervention. A la suite de celle-ci, l'ictère cède pour revenir ensuite.

— A ce moment : Foie déborde de 3 doigts. Rate très volumineuse dépasse l'ombilic. Le W. étant négatif la malade est traitée par les R. X et l'ictère disparaît.

— En 1919, l'ictère reparait et s'accompagne d'une grave atteinte de l'état général, elle entre à l'hôpital.

— Examen : Ictère net, malade amaigrie avec hypertrophie splénohépatique. Pas d'ascite. Sang : G. R. 3.500.000 ; G. B. 1060, hémoglobine 82 %, neutro 75 ; éosino 6 ; lympho 19. On pratique une splénectomie assez difficile, le foie est aussi adhérent et très dur. Rate : 694 gr.

Suites assez compliquées : température, diarrhée, apparition d'ascite que l'on est obligé d'évacuer.

En 1923 réapparition d'ictère et d'ascite puis une hémorragie cérébrale emporte la malade en avril 1924.

E. Beresow

Jeune fille de 18 ans. En octobre 1926 entre à la clinique pour ictère.

— Antécédents familiaux : sœur morte à 12 ans, après avoir présenté un ictère pendant 2 ans.

— Antécédents personnels : depuis plusieurs années ictère transitoire, épistaxis, s'accompagnant d'une tuméfaction de l'hypochondre droit. A 16 ans 1/2 soignée pendant 3 mois pour malaria, à la fin de laquelle l'ictère avait foncé.

— Depuis un an l'ictère est devenu continu et commence à s'accompagner de prurit et de coliques sous-costales droites. Les aliments gras sont souvent rendus, les épistaxis sont plus fréquents, enfin les règles ont disparu depuis un an.

— A l'examen, la malade non amaigrie présente une teinte citron foncé, l'augmentation de volume de l'abdomen est telle qu'elle évoque l'idée de grossesse. Le foie est très gros, tranchant et lisse. La rate déborde de 3 travers de doigt. Ni ascite, ni circulation collatérale. Cœur et poumons normaux. Sang : G. R. 3.800.000 ; hémoglobine 78 % ; légère anisocytose ; plaquettes : 220.000 ; résistance globulaire : 0,34 à 0,48 ; temps de coag. 20 minutes ; W. — pas d'hématozaires ; neutro 54 ; lympho. 31 ; transition 7 ; éosino 8.

Urines foncées, ni sucre, ni alb. Pigments et bilirubine. Selles décolorées.

— La malade est splénectomisée. Foie dur, gris, jaune, encore plus énorme que la clinique ne l'avait montré. La péricapnité rend l'exérèse difficile.

— Suites : 15 jours après l'ictère a totalement disparu, l'examen du sang montre : 4.300.000 G. R. 95 % hémoglobine, la malade est rapidement guérie. 1 an après seul le subictère persiste. 2 ans après nouvelle jaunisse avec douleur, prurit, décoloration des matières.

— Conclusion : Depuis l'opération l'anémie a diminué et le foie n'a pas augmenté, mais l'ictère conjonctival et la décoloration des selles traduisent un certain degré de cirrhose,

— Biopsie : hyperplasie des cellules hépatiques, la plupart multinucléées. Abondance du tissu conjonctif interglobulaire. Plaques de sclérose intralobulaire. Fibro-adénie pulpaire de la rate

Observations françaises de malades non splénectomisés

On trouvera dans la thèse de MICHEL PIÉTRONI les observations complètes de ces sept malades, observations parues pour la plupart à la Société Médicale des hôpitaux de Paris de 1928 à 1935.

Nous ne ferons ici que les citer :

1° Le malade de COYON, AUBERT et BRUN subit une laparotomie explicatrice qui montra l'intégrité des voies biliaires. La biopsie du foie décela une multitude d'amas leucocytaires enchâssés dans les espaces portes ;

2° Le premier malade de FIESSINGER, OLIVIER et ALBOT fut cholécystostomisé sans grand succès.

A l'examen histologique on observa une importante dégénérescence des cellules en foyer avec de volumineux amas inflammatoires dus à des polynucléaires ;

3° Les mêmes auteurs observèrent un second cas qui malgré une intervention chirurgicale, succomba au bout de deux ans d'une cirrhose hypertrophique ascitogène avec ictère.

La biopsie montra une hyperplasie généralisée et diffuse de toute la trame du lobule.

4° PAVIOT, LEVRAT et GUICHARD observèrent un cas analogue avec à l'autopsie lésions de cirrhose intralobulaire interstitielle ;

5° Une cholécystostomie fut également pratiquée avec résultat favorable chez le malade de CHABROL, COTTET et HAMBURGER.

A la suite de l'opération ces auteurs purent observer l'alternative de coloration et décoloration de la bile décrite sous le nom de *dissociation bilio-muqueuse* par les Lyonnais.

6° Le malade de MAY ALBOT, et DEBRAY succomba chez lui après 3 années d'évolution. Une biopsie montra des lésions identiques à celles du deuxième malade (3° de ce chapitre) de Fiessinger « à tel point qu'on pourrait confondre les deux coupes ».

7° Enfin le malade de CHIRAY, ALBOT et MALINSKY à qui fut proposée une ligature du pédicule de la rate (les adhérences ayant semblé contre indiquer son exérèse) la refusa et repartit pour le Vénézuëla.

A l'examen histologique : intégrité du parenchyme hépatique avec au contraire réaction mésenchymateuse considérable et en particulier réticulose fibrillaire et hypertrophie des cellules de Kupffer.

Observation française d'une guérison spontanée

P. Carnot (obs. résumée).

Jeanne Br..., 63 ans, concierge, ayant fait trois séjours à la Clinique Médicale de l'Hôtel-Dieu en 1931 et 1933.

Il s'agit d'une malade, présentant un ictère chronique depuis bientôt trois ans qui entre à l'hôpital pour : des douleurs lombaires marquées ; une augmentation de volume de son abdomen. Ces douleurs apparurent brusquement, par une sensation de coup de fouet dans les deux régions lombaires, et continuèrent à se manifester les jours suivants obligeant la malade à garder le lit. Elles étaient surtout marquées du côté gauche et ont persisté jusqu'à ces jours-ci, évoluant par alternatives de paroxysmes et de rémissions. Elles sont surtout plus marquées depuis trois semaines, date à laquelle la malade nota un phénomène nouveau : l'augmentation de volume de l'abdomen.

Antécédents :

Juillet 1930 : C'est à cette date que l'entourage de la malade lui fit remarquer pour la première fois sa teinte ictérique. A ce moment, aucune douleur, aucune poussée thermique. On ne note que quelques étourdissements, un léger état de malaise. Pendant six mois la malade va rester alitée. Elle présentait :

Un ictère : cet ictère aurait été très foncé, jaune verdâtre, généralisé, avec une pigmentation brunâtre siégeant aux membres supérieurs aux membres inférieurs et sur le cou. Pendant les quatre premiers mois cet ictère demeura égal à lui-même gardant sa coloration foncée jaune verdâtre qu'il avait dès les premiers jours et qu'il n'a jamais dépassée de-

puis. Pendant les deux autres mois cet ictère se dissipa progressivement sans cependant complètement disparaître. Sur ce fond de teint ictérique se greffaient des poussées de jaunisse plus foncée à l'occasion de causes diverses (exposition au froid, fatigue, contrariété) puis la malade reprenait son fond de teint ictérique habituel.

Les urines étaient foncées couleur bière forte fonçant encore plus lors des poussées évolutives de la jaunisse.

Les selles étaient irrégulièrement colorées tantôt complètement blanches, tantôt de coloration normale. Elles semblaient peu influencées par les poussées évolutives de l'ictère.

Les douleurs furent surtout marquées au début. Pendant les deux premiers mois la malade souffrit tous les jours de 4 à 5 heures de l'après-midi. A type de déchirure, avec paroxysmes aigus, ces douleurs violentes au point de gêner considérablement la respiration de la malade, siégeaient dans la région hépatique et irradiaient vers l'épaule et l'omoplate du côté droit. Elles augmentaient au cours des poussées évolutives de l'ictère.

La température aurait été prise par la malade deux fois. Celle-ci n'aurait jamais dépassé 37°5, à part quelques clochers thermiques à 38° au moment des poussées évolutives de l'ictère.

Le prurit était absent.

Les hémorragies étaient absentes.

L'état général fut atteint. La malade présentait une grande anorexie et un amaigrissement assez marqué progressif qui contrastait avec l'augmentation de volume de son abdomen. Asthénie assez marquée. La malade constata une légère amélioration au mois d'octobre.

En mars 1931, lors de son premier séjour la malade pesait environ 54 kilogrammes alors qu'avant le début de son ictère elle atteignait 75 kilogrammes ce qui indique un amaigrissement de plus de 20 kilogrammes en six mois. La ten-

sion était à 18-8. Le caractère atropho-hypertrophique du foie, certaines irrégularités qu'on aurait constatées sur sa face supérieure, la splénomégalie, le fait que la maladie avait fait 3 fausses couches firent porter, à ce moment malgré un B.-W. négatif, le diagnostic de syphilis hépatique. La malade reçut alors dix injections de 1 centigramme de cyanure de mercure et une injection de 3 centimètres cubes de quinby. A noter une diarrhée sanglante le 23 mars 1931 et surtout l'absence d'amélioration à la suite de ce traitement. Signalons de plus une urée sanguine à 0 gr. 30.

2^e séjour, le 2 juin 1931 : la malade entre de nouveau à l'hôpital, car son abdomen était toujours volumineux et elle avait eu une nouvelle poussée d'ictère. Elle présentait lors de son séjour un ictère généralisé avec urines très foncées, selles toujours irrégulièrement décolorées, prurit absent. Deux faits nous frappent en étudiant ses feuilles de température lors de ce second séjour : la température : comme à son 1^{er} séjour la malade présente, sur un fond de température oscillant au-dessus de 37° des clochers thermiques à intervalles assez réguliers, mais plus hauts que la première fois. Ils dépassent en effet 39° ayant même atteint 40° ; la diurèse : elle est considérable : la malade urine presque toujours plus de 2 litres par 24 heures, atteignant même 4 litres 1/2. Cependant, après la poussée thermique à 40° la diurèse tomba à 500 cc. pour remonter progressivement à son niveau habituel. La malade pesait environ 52 kilogrammes. Le traitement fut : extrait hépatique, lacto-sérum, digitaline, cacodylate de soude.

Le 31 août 1931 : la malade quitte l'hôpital.

Le 2 septembre 1931 : un symptôme nouveau fait son apparition : le prurit. Il était intense, la malade se grattant jour et nuit.

Du 2 septembre 1931 à ce jour (15 mai 1933) : la malade continue à maigrir. Elle présente des poussées ictériques à l'occasion du froid, de la fatigue.

En résumé : Une poussée d'ictère ayant duré six mois sans interruption ni changement dans la coloration des téguments avec urine foncée, matières irrégulièrement colorées.

Une période intercalaire allant depuis la rémission de cet ictère à ce jour et durant laquelle la malade présente de brèves poussées d'ictère sous l'effet d'influences extérieures avec urines tantôt claires, tantôt foncées jusqu'à devenir couleur porto pendant les poussées, avec selles irrégulièrement colorées, tantôt blanches, tantôt de coloration normale. Un abdomen augmenté de volume. Des poussées fébriles. Une anorexie élective pour les viandes et les graisses.

Et enfin, dernier phénomène dans le temps, un prurit très intense avec lésions de grattage.

Examen : La malade présente une teinte ictérique peu intense des téguments et des conjonctives de coloration jaune verdâtre. Il s'y ajoute une pigmentation brunâtre des bras, du cou et de la partie supérieure du dos.

L'abdomen est distendu, météorisé, flasque et sous la peau on voit se dessiner une circulation collatérale à gros troncs veineux ne revêtant pas le type hépatique. Elle est purement sous ombilicale. On distingue deux ou trois nævi. Notons que la distension abdominale est plus marquée du côté droit. Le foie est très hypertrophié, l'hypertrophie portant avant tout sur le lobe droit. Sa limite inférieure descend jusqu'à la crête iliaque. Vers le tiers supérieur de l'arcade crurale le bord inférieur décrit une courbe à convexité interne pour aller se terminer à deux travers de doigts au-dessous du rebord costal restant à quatre travers de doigts de la ligne médiane. Cette incisure sépare le lobe droit du lobe gauche qui ne dépasse les fausses côtes que de trois travers de doigts. Le foie a une consistance dure, son bord inférieur est très tranchant. La rate est aussi considérablement augmentée de volume. Elle est mate sur une hauteur de 4 travers de doigts nettement palpable au cours

des mouvements inspiratoires. Il n'y a pas d'ascite. Le reste de l'examen montre : Cœur : souffle systolique de la pointe n'irradiant pas vers l'aisselle. Le pouls à 80. La tension à 13-6 au Vaquez. Poumons : normaux. Réflexes : normaux :

Examens de laboratoire. — Urines : hautes en couleur, mousseuses ; pigments et sels biliaires : + ; sucre = 0 ; quantité considérable, d'urobiline, présence d'urobiligène ; traces d'albumine ; 7 gr. 10 d'urée par litre ; épreuve du galactose : 8 h. 45 : 50 gr. = 0 ; 12 h. 45 : 225 gr. = 6 gr. 360.

Selles — Pas de pigments biliaires. Sang. — G. R. : 2.500 000 ; G. B. : 10.080 ; polys. neutro 75,9 % ; éosino 1,5 % ; basophiles 0,5 % ; mononucléaires 7,7 % ; mono moyens 7,8 % ; mono grands 6,6 %. Glycémie 0,780. Cholestérol 0,60. Azotémie 0,25. B.-W. négatif. Temps de coagulation 12' ; temps de saignement 9' ; signe du lacet partiellement positif ; coagulation immédiate du type plasmatique ; caillot rétractile. Résistance globulaire ; hémolyse initiale : 54 ; nette ; 46 ; totale : 30.

Le 31 mai 1933 : les dimensions du foie sont les suivantes : sur la ligne mamelonnaire 14 centimètres au-dessous du rebord costal ; sur la ligne axillaire 12 centimètres au-dessous du rebord costal atteignant presque l'épine iliaque antéro-supérieure ; l'incisure entre lobe droit et lobe gauche se trouve sur la ligne mamelonnaire à 3 centimètres au-dessous du rebord costal et de là le bord inférieur se dirige obliquement en haut et à gauche pour atteindre le rebord costal gauche à 4 centimètres de la ligne xyphoïdienne ; le lobe gauche du foie déborde donc les fausses côtes de 2 travers de doigt et demi en moyenne.

Le 1^{er} octobre 1933 : les dimensions du foie sont les suivantes : sur la ligne mamelonnaire droite 14 centimètres au-dessous du rebord costal ; le foie atteint toujours et dépasse latéralement l'épine iliaque antéro-supérieure ; par contre le lobe gauche du foie est beaucoup plus hyper-

trophé : sur la ligne para-xyphoïdienne droite il dépasse le rebord costal de 10 centimètres et atteint le rebord costal gauche à 11 centimètres de la ligne médiane ; sur la ligne médiane il atteint presque l'ombilic dont il reste séparé de 1 centimètre. La température au cours de son séjour à l'hôpital a été très irrégulière : en moyenne elle est restée entre 37 et 38° descendant rarement au-dessous de 37° dépassant souvent 38° atteignant plusieurs fois 39 et même 40°. La diurèse a été aussi abondante, en moyenne de 2 litres 1/2. La tension artérielle était de 7-13 1/2. Le poids de 44 kg. 400 lors de son entrée était de 46 kg. 500 à sa sortie après avoir atteint 47 kilogrammes lors de son séjour.

Au cours de son séjour à l'hôpital, la malade a été traitée par : extrait hépatique ; insuline : 10 unités à 2 reprises pendant 15 jours ; éranol : gouttes amères de Baumé ; sulfate de strychnine ; benzoate de soude ; urotropine. Signalons un fait nouveau survenu au cours de son séjour : une pigmentation cutanée légère intéressant aux 2 membres supérieurs : le dos des mains, les 2 faces des avant-bras, la face antérieure du bras ; la paume des mains est respectée. Cette pigmentation n'existe pas sur les muqueuses.

Le 25 octobre 1933, nous avons pu rejoindre la malade. Depuis sa sortie de l'hôpital elle n'a suivi aucun régime, ne s'est traitée en aucune façon. *Progressivement l'ictère a disparu* : au bout de trois mois déjà notablement diminué, ce n'était qu'un subictère. Ce n'est qu'il y a un an que l'ictère a totalement disparu. Pas de douleurs de la région hépatique. Le prurit a eu une évolution parallèle à la jaunisse. A l'examen : foie notablement diminué de volume, il ne dépasse les fausses côtes que de 2 travers de doigts. Rate : percutable sur un travers de main ; son pôle inférieur est palpable lors des grandes inspirations. Pas d'ascite, pas de circulation collatérale. Un fait nouveau a fait, cependant, son apparition : depuis six mois la malade présente des douleurs articulaires, surtout marquées au niveau des

tibio-tarsiennes et, surtout des articulations digitales. Il existe une légère déformation des doigts de la main (*rhumatismes biliaires*).

Il s'agit en somme, d'une maladie de Hanot typique. Rien n'y manque : ni l'ictère chronique avec ses phénomènes douloureux et fébriles, ni l'énorme hépato-splénomégalie, ni l'apparition de pigmentation récemment décrite, ni la survenue de rhumatisme biliaire.

Observations françaises de malades splénectomisés

P. Carnot, P. Harvier et J. Caroli (Obs. résumée).

Nous rapportons l'observation d'un malade de 30 ans atteint de cirrhose hypertrophique du foie chez qui l'ablation de la rate a amené la guérison de gastrorragies, en même temps d'ailleurs qu'une disparition non moins remarquable de l'ascite, une régression rapide des altérations hépatiques et une transformation radicale de l'état général. Cette intervention date aujourd'hui de 2 ans mais on comprendra que nous ayons voulu, avant de rapporter ce cas, soumettre nos résultats à l'épreuve du temps, ce qui nous permet d'affirmer, maintenant, que notre malade doit à la splénectomie pratiquée par Bergeret, non seulement le salut de son existence, mais la possibilité d'une vie active.

Ch. Henri, âgé de 31 ans, ajusteur à la Compagnie du Nord, a été hospitalisé pour cirrhose hépato-splénomégalique d'étiologie inconnue. Successivement et à plusieurs reprises, salle Saint-Charles, à l'Hôtel-Dieu (service de M. le Pr Carnot) et à la salle Barth à l'hôpital Beaujon (service du professeur agrégé Harvier). Lors de son premier séjour à l'hôpital, il était âgé de 30 ans. Pendant les 2 ans qu'a duré notre observation, nous avons pu assister à l'évolution qui paraissait implacable de sa maladie hépato-splénique, évolution entrecoupée de complications hémorragiques dramatiques. Il est impossible d'être fixé sur le début réel de la maladie. Ch. paraît bien portant jusqu'au mois de janvier 1928 ; à ce moment il est pris subitement de crises douloureuses abdominales, avec vomissements répétés qui font

croire à une appendicite. Hospitalisé à Lariboisière, on ne lui trouve pas de fièvre, on le met en observation, il sort de l'hôpital 8 jours après son entrée, sans avoir été opéré et nous n'avons pas pu savoir si, à cette époque, on avait chez lui trouvé une modification quelconque de la rate ou du foie.

Trois mois après cet incident, les douleurs réapparaissent, mais pour la première fois, elles ont une allure qui rappelle les crises hépato-biliaires ; elles siègent au creux épigastrique, ont un maximum d'intensité du côté droit, elles affectent le type d'une sensation de torsion, sont entrecoupées de paroxysmes violents, irrégulièrement espacés, elles n'ont pas d'horaire fixe, ne sont pas influencées par les repas ; l'application seulement de glace sur l'abdomen amène une légère sédation. En même temps qu'il souffre, le malade perd l'appétit et présente du subictère. Sur ce fond de symptômes douloureux apparaît la première hématomatose, elle n'est encore que d'abondance modérée puisque le malade évalue la quantité de sang rendu à la moitié du contenu d'un verre. Mais c'est à l'occasion de cet accident que le Dr Bergeret, pour la première fois consulté, constate une augmentation déjà considérable du volume de la rate et du foie et le 17 décembre 1929, le malade entre à l'Hôtel-Dieu (service du Pr Carnot). A cette date les résultats de l'examen clinique peuvent se résumer de la manière suivante : On découvre chez ce sujet jeune une cirrhose hépato-splénique et toutes les recherches entreprises pour l'expliquer demeurant négatives ; le foie hypertrophié ne dépasse que de 4 travers de doigt les fausses côtes ; le pôle inférieur de la rate est palpable sur une hauteur de 4 cm. environ ; On note un léger subictère des conjonctives et les urines sont riches en urobiline. Mais l'état général est parfaitement conservé, poids : 67 kg. 100, la température est absolument normale. Il n'y a pas d'anémie notable. Ce malade ne présente ni habitudes éthyliques ni signes d'imprégnation. On ne relève

aucun antécédent de maladie tuberculeuse et l'examen clinique et radiologique des poumons est négatif. On pratique une réaction de Casoni qui donne une réponse sub-positive d'interprétation difficile. L'amibiase ne peut être décelée ni par l'examen des selles ni par la rectoscopie. On tient compte d'une opération faite en 1924 à Lariboisière pour exostose de la face dorsale du pied pour songer à une étiologie syphilitique que l'âge du sujet rend vraisemblable et, malgré les résultats sérologiques négatifs, on fait du cyanure et une série de novarséno-benzol.

La maladie néanmoins continue à évoluer, nous examinons à nouveau ce sujet le 17 janvier 1930 (salle Barth, hôpital Beaujon). L'état général est encore satisfaisant; poids 69 kilos, le teint paraît plus pâle, mais le chiffre globulaire est normal : globules rouges 4.800.000, globules blancs 5.200. Ce qui s'est rapidement modifié, c'est l'aspect de l'abdomen, l'hypertrophie du foie se manifeste maintenant par une voussure de l'hypochondre droit, les côtes mêmes sont légèrement rejetées en dehors. Sur la ligne mamelonnaire la hauteur hépatique est de 20 cm. Il s'agit d'un foie cirrhotique, dur, aux bords tranchants, il est ficelé comme un foie scléro-gommeux mais sa surface irrégulière présente de volumineuses saillies surtout au niveau du lobe gauche, pseudo-tumoral, donnant l'impression de volumineuses productions adénomateuses. Le volume de la rate également s'est accru rapidement pendant l'intervalle d'une année ; le pôle inférieur déborde largement les fausses côtes et n'est plus qu'à 3 travers de doigt de l'ombilic ; la surface accessible à une hauteur de 13 cm. et une largeur de 16 cm. Mais à cette période on ne décèle ni ascite, ni circulation collatérale.

Il s'agit donc toujours d'une cirrhose hypertrophique progressive avec état général conservé mais prenant une évolution clinique particulièrement hypertrophiante. Insistons sur ce fait que le foie et la rate augmentent de

volume parallèlement et qu'on a l'impression d'une atteinte symétrique des deux glandes. Malgré l'absence, à cette date, d'accidents hémorragiques, l'examen de la coagulation pratiqué par A. Laffite montre l'absence de signes du lacet, un temps de saignement de 2 minutes 30 secondes, mais il existe deux anomalies : un retard du temps de coagulation : 40 minutes ; et une irrétractilité complète du caillot avec légère coagulation plasmatique. Glycémie 1 gr. 25 ; cholestérinémie 2 gr. 20 ; azotémie 0 gr. 30. Le malade quitte le service au bout de quelques jours, nous laissant cette impression décevante d'une affection évolutive du foie et de la rate dont nous n'avons pu déceler l'étiologie et contre laquelle nous ne connaissons pas de traitement efficace. Les symptômes de gravité, en effet, ne vont pas tarder à apparaître et, à partir du mois d'avril 1931, ce jeune ouvrier voit progressivement ses forces diminuer. Mais à dater du 6 juin, les événements se précipitent : le matin au réveil survient une hématomatose très abondante suivie de méléna copieux et répété avec signes d'anémie suraiguë. Le malade est dans un état de faiblesse telle qu'il ne peut s'asseoir dans sans son lit. 10 jours après cet accident il peut être transporté à l'hôpital Beaujon. Notre malade est maintenant très pâle, le chiffre des globules rouges est tombé à 2.880.000. Cette anémie s'accompagne également d'une leucopénie marquée 2.900, avec mononucléose ; poly 52, lympho 10, moyens monos 21, grands monos 16, eosino 1. Hémoglobine 75 %. Le ventre est plus volumineux qu'il n'a jamais été, c'est que non seulement le foie a encore augmenté de volume (21 cm sur la ligne mammelonnaire), non seulement la rate est devenue plus volumineuse (19 sur 14) mais encore l'abdomen, dans son ensemble est météorisé, on note une ébauche de circulation collatérale et pour la première fois de l'ascite dans les flancs. Nous assistons donc à la poussée évolutive la plus importante de cette cirrhose hépato-splénique d'étiologie inconnue : l'impression clinique est celle

d'une phase critique d'extrême gravité. La force ne revient au malade que grâce à des transfusions répétées ; il reçoit en l'espace de 22 jours, 2 lit. 900 de sang par transfusion intraveineuse ; ces opérations transforment littéralement son état général, les forces reviennent, le chiffre globulaire remonte à 4 millions.

C'est dans ces conditions que la splénectomie fut pratiquée le 15 juillet 1931 par le Dr Bergeret. L'opérateur après avoir noté la présence d'une ascite d'ailleurs peu abondante dans la cavité abdominale, le volume énorme du foie bosselé, couvert de placards de péri-hépatite, pratiqua l'ablation de la rate et fit une biopsie hépatique. Toutes nos appréhensions se montrèrent injustifiées. Il faut reconnaître tout d'abord que la splénectomie put être pratiquée avec une facilité apparemment très grande et ensuite nous n'avons jamais vu pareille intervention avoir des suites opératoires plus bénignes que celle-là malgré les conditions précaires où elle fut pratiquée. A partir de cette date, a commencé pour notre malade une amélioration progressive de ses troubles qui aboutit aujourd'hui à une guérison apparente à peu près complète. On peut dire, en résumé, que tous les symptômes fonctionnels ont actuellement disparu, que l'état général n'est plus reconnaissable et que les signes physiques de la cirrhose se retrouvent encore mais combien diminués, pour servir actuellement de témoignage du passé.

Trois mois après l'intervention, à l'occasion d'une reprise un peu prématurée du travail est survenue une crise douloureuse de l'hypochondre droit ayant quelque analogie avec les accès antérieurs mais ces phénomènes depuis lors ne se sont pas reproduits. Que dire des signes généraux sinon que l'opération a été chez ce sujet la cause d'une résurrection véritable, non seulement il a engraisé de 10 kilos, non seulement cliniquement et hématologiquement l'anémie a disparu, mais encore cet homme a repris une vie active et un service fatigant. Quand on l'examine aujourd'hui, non

seulement on ne trouve plus d'ascite, non seulement il n'y a plus de circulation collatérale, mais encore l'urobiline est absente des urines, l'épreuve du galactose donne la concentration subnormale de 2 grammes par litre pour la première miction. Quant au foie, si on peut le palper aisément, c'est parce que dans ce ventre antérieurement distendu, il est maintenant ptosé. On peut de la sorte aisément constater qu'il a conservé, mais en réduction sa physionomie antérieure, le bord est encore tranchant et dur et le lobe gauche forme une saillie encore très appréciable, cependant la hauteur dans la ligne axillaire moyenne n'est plus que de 15 cm.

L'étude histologique du parenchyme splénique et du fragment de foie prélevé par biopsie ont pu nous permettre un certain nombre de constatations que nous résumerons ici brièvement : La rate en partie vidée de son sang pesait encore 800 grammes. Elle avait un aspect rouge, un peu vineux, ne présentait pas de grains de tabac, sa consistance n'était que modérément ferme. Les dominantes de son aspect histologique sont les suivantes : la pulpe est parcourue par quelques bandes courtes de travées de tissu scléreux dense, celui-ci, par endroits, est configuré en plages annulaires de faibles dimensions. Cette rate ne contient ni images de macrophagie ni amas pigmentaires.

Notons donc, pour terminer, que cet état de sclérose jaune avec hyperplasie cellulaire et diffusion folliculaire permet de rejeter, histologiquement, le diagnostic de maladie de Banti, en dehors des raisons d'ordre clinique sur lesquelles nous reviendrons tout à l'heure.

L'examen histologique de la biopsie hépatique présente un intérêt considérable en ce sens qu'il donne la raison anatomique de la résistance du sujet au choc de l'intervention. On peut dire, en effet, qu'il s'agissait ici d'un état de cirrhose jeune n'ayant pas dépassé le stade insulaire mais s'accompagnant d'une réaction hyperplasique du côté du

lobule, d'une intensité vraiment extraordinaire. Il est vrai que la biopsie pratiquée en plein lobe gauche ne peut naturellement rendre qu'un compte partiel de l'état général des lobules hépatiques.

P. Carnot, H Bénard, J. Caroli, Mlle Tissier (obs. résumée)

Rad..., maçon, trente-neuf ans, entre pour la première fois à la clinique médicale de l'Hôtel-Dieu, le 3 février 1934. Dans ses antécédents on doit seulement signaler que pendant la guerre il fit un séjour prolongé en Orient. A Salonique, en 1917, il a présenté un épisode dysentérique qui a rapidement disparu. Disons tout de suite que tous les examens faits par la suite : rectoscopie, analyse des selles dans le but de constater des symptômes d'amibiase intestinale ont été négatifs. Il aurait eu également le paludisme à ce moment, mais jamais les hématozoaires n'ont été recherchés dans le sang, et les accès fébriles avaient depuis longtemps disparu avant le début de la maladie actuelle. L'ictère s'est installé en novembre 1932. Après une période de malaise général pris pour une grippe, bientôt suivi d'une douleur apparaissant après les repas, il survient une jaunisse qui, très légère au début, s'accompagne d'emblée d'urines foncées et de décoloration des matières. Cet ictère persiste, et néanmoins, le malade reprend son travail après une quinzaine de jours de repos. La coloration des téguments est variable : elle est plus marquée quand il fait froid et à la suite du plus petit écart de régime. Il persiste toujours un endolorissement sourd de l'hypochondre droit gênant déjà l'alimentation. Les recrudescences de l'ictère s'accompagnant toujours d'accès fébriles : mais le malade n'a jamais pris sa température. Malgré la persistance de l'ictère il continue à travailler. Cependant il maigrit considérablement, s'affaiblit progressivement et, à partir de décembre 1933, il doit cesser ses occupations et se faire soigner chez lui. Les traitements qu'il suit n'amenant

aucune amélioration, il est adressé en février 1934, par le docteur Désarneaux, de Gien, au professeur Carnot qui le fait hospitaliser.

A son entrée le sujet est très amaigri, pesant 49 kilogrammes. L'ictère est intense, généralisé. Les matières sont complètement décolorées. Les urines renferment une très importante quantité d'urobiline, mais contiennent également des pigments et des sels biliaires. Ni sucre, ni albumine. La diurèse est abondante, oscillant habituellement entre 1 l. 500 et 2 litres atteignant parfois 2 l. 500. Le prurit est modéré. A l'examen de l'abdomen on trouve une considérable hypertrophie du foie dont le bord inférieur descend au dessous de l'ombilic, dur et tranchant; sa surface est régulière. Le pôle inférieur de la rate relativement facile à palper descend à un travers de main au-dessous des fausses côtes. Pas d'ascite ni de circulation collatérale. Le cœur et les poumons sont normaux.

Examens complémentaires : Azotémie : 0 gr. 150; le BW est négatif; cholestérol dans le sang : 1 gr. 25; formule sanguine : G. R. : 3 840.000; G. B. ; 18.080; polys. neutros : 77,5 %; éosinophiles : 1,6 %; basophiles : 0; lymphocytes : 5,5 %; moyens lymphos : 10,5 %; grands monos : 4,2 %; cellules souches : 0,6 %. Résistance globulaire : hémolyse initiale : 50; nette : 42; totale : 30. Temps de saignement : 10 minutes; temps de coagulation : 21 minutes; signe du lacet : négatif. Galactosurie : ingestion à 7 h. 25. 1^{re} miction : 9 h. 30, 41 gr. 300 par litre. 2^e miction : 11 h. 30, 0 gr. 300 par litre. Le tubage duodénal après injection d'hypophyse ramène une assez forte quantité de bile. Cependant, au cours de l'hospitalisation et peut-être sous l'influence d'injections répétées de cyanure de mercure, la température devient plus régulière, ne dépasse plus 38°, l'état général s'amende et le sujet quitte l'hôpital le 25 mars ayant repris 3 kilogrammes. *Mais un mois après, les douleurs de l'hypochondre droit, l'ictère et les poussées de fièvre reparaissent.*

2^e hospitalisation le 8 mai 1934. Le docteur Bergeret pratique une cholécystostomie le 15 mai 1934. Il fixe le fond de la vésicule à la peau et draine par une sonde de Petzer. La première bile retirée de la vésicule, non dilatée, était de coloration noire. Elle avait les caractères suivants : densité : 1,012 ; extrait sec : 32,700 ; cendres : 9,700 ; cholestérine : 1,070 ; sels biliaires : 8 grammes. En juin, juillet et jusqu'au 12 août 1934 nous le gardons en observation. Il n'est plus que légèrement sub-fébrile. *Les douleurs disparaissent complètement sauf quant à la suite du déplacement du tube la fistule se tarit.* La bile qui était foncée pendant les premiers jours s'éclaircit rapidement. Les urines contiennent toujours des pigments biliaires. Cependant l'appétit s'améliore, le poids augmente sous l'effet d'une cure d'insuline et de glucose, et l'épreuve de la galactosurie faite le 1^{er} octobre 1934 donne les résultats suivants : Urines de 9 h. 15 : 116 cc., 2,134 soit 18 gr. 40 par litre.

La fistule de cholécystostomie nous a permis de constater un fait intéressant grâce à l'exploration lipiodolée. A peine les premiers centimètres cubes de lipiodol étaient-ils introduits dans la vésicule qu'une forte contraction faisait se remplir le cholédoque, les voies intra-hépatiques et le duodénum. Il semble que sur les clichés le calibre des voies biliaires soit au-dessous de la normale. La cholécystostomie avait donc permis la disparition de la fièvre, de la douleur, et une amélioration jusque-là non observée de l'état général. *L'influence sur l'ictère était absolument nulle.* Au contraire, alors que, à la date du 7 août, la cholémie était de 246 milligrammes, à la date du 24 novembre elle est de 580 milligrammes (méthode de Chabrol). La fistule biliaire ne donne plus qu'un liquide qui ne renferme que du mucus, les selles sont entièrement colorées, les urines contiennent en abondance des pigments, des sels biliaires et de l'urobiline.

Cliniquement, le foie a peut être légèrement diminué de volume et de consistance. Par contre, la rate semble plutôt

avoir augmenté de volume. C'est dans ces conditions qu'on décide de pratiquer la splénectomie. Celle-ci est faite sous anesthésie générale par le Dr Bergeret : Voici le compte rendu opératoire à la date du 15 décembre 1934. Anesthésie au protoxyde. Incision médiane sus et para-ombilicale. Ablation d'une rate volumineuse non adhérente après ligature de son pédicule principal et de quelques pédicules accessoires épiploïques. Fermeture en un plan à la soie sur un drain. Les suites opératoires sont normales. Dès le 3^e jour, on assiste à une véritable débâcle urinaire, la diurèse passant de 700 grammes à près de 3 litres et plus, accompagnée d'un écoulement biliaire extrêmement important d'une bile qui devient progressivement de plus en plus foncée. Le sujet, *pour la première fois* depuis que nous l'observons, *déjaunit presque complètement*.

Mais au voisinage du 1^{er} janvier l'affection s'aggrave. La température reprend et, fait qui ne s'était pas remarqué depuis le début, apparaît une bile louche purulente chargée et à l'examen on trouve du pyocyanique et de l'entérocoque, si bien qu'on peut admettre qu'il s'agit surtout d'une infection d'origine externe. Néanmoins l'ictère augmente et le malade devient plus maigre qu'il ne l'a jamais été. Parallèlement, on constate une poussée formidable de polynucléose qui fait craindre une suppuration intra-hépatique : G. R. : 3.240.000 ; G. B. : 35.350. Néanmoins, les accidents s'atténuent et l'état général s'améliore lentement. Depuis lors il ne va pas cesser de progresser. La teinte ictérique persiste surtout nette aux conjonctives et sur la partie antérieure du thorax et de l'abdomen. Les membres sont à peu près de couleur normale. Le foie est encore augmenté de volume. Il n'y a plus ni douleur ni fièvre. Le malade n'a pas recommencé son travail, mais pour la première fois, depuis 1933, il est capable d'aller et venir et de faire quelques courses sans trop de fatigue et sans œdème des chevilles. Ces constatations ont été faites à la date de notre dernier examen,

le 10 novembre 1935, c'est-à-dire près de 11 mois après la splénectomie.

Examen histologique (M. le Pr Bénard et Mlle Tissier)

1° Biopsie du foie : L'examen histologique du foie montre à un faible grossissement une importante sclérose occupant surtout la région des espaces portes. Cette sclérose ne dessine pas des anneaux complets, mais se présente sous la forme de placards et d'étroites bandes terminées par des extrémités libres. Par place, ces formations fibreuses envoient de minces tractus qui dissocient les trabécules hépatiques et réalisent alors une cirrhose monotrabéculaire. Cette disposition est particulièrement nette au contact de la capsule de Glisson.

2° Biopsie de la rate : Celle-ci présente :

1° Un certain degré de sclérose corpusculaire ;

2° Un aspect pseudo-glandulaire lié à la dilatation des sinus et à la tuméfaction de la bordure endothéliale ;

3° Une réaction myéloïde ou myéloplasmocytaire intense qui a peut être son point de départ dans une transformation *in situ* de l'endothélium sinusal.

P. A. Carrié (Obs. inédite).

Mme G..., 41 ans.

Vient consulter pour un ictère apparu depuis un an, en février 1934, insidieusement et progressivement sans douleurs et sans fièvre. En même temps la malade se sent très fatiguée, anoréxique. L'ictère a foncé régulièrement sauf peut-être une légère régression durant l'été. Les selles sont décolorées, mastic, mais bien moulées ; les urines foncées contiennent des pigments et des sels, la malade se plaint de légères démangeaisons. Elle signale que dans les quelques jours qui précèdent l'apparition des règles surviennent :

une légère accentuation de l'ictère ;

une lassitude générale avec frilosité ;

une élévation de température à 38° ;
 mais par contre aucun trouble digestif :
 pas de modification de selles ;
 pas de douleurs sous-costales.

Dans les premiers mois quelques épistaxis sont apparus mais depuis leur disparition aucun phénomène hémorragique n'est survenu, toutefois les règles sont beaucoup plus abondantes qu'auparavant et s'accompagnent de caillots. Depuis le début de l'ictère la malade a perdu 13 kg. l'appétit est très diminué mais la digestion n'entraîne aucune gêne.

Antécédents personnels : Diphtérie.

en 1929, roséole traitée régulièrement d'abord par 2 séries de bivatol, la deuxième ayant été faite après l'apparition de l'ictère. Tous les W. ayant été constamment négatifs jusqu'ici ;

en 1930 une bronchopneumonie traitée par les sels d'or.

Antécédents héréditaires : Grand'mère morte d'une maladie de foie, parents en bonne santé.

Collatéraux : Sœur ayant présenté un ictère il y a 2 ans d'une durée de 8 jours.

Examen : Ictère généralisé, foncé, couvrant tous les téguments, conjonctives très jaunes. Gros foie débordant le rebord costal de 3 travers de doigts de consistance ferme, indolore au palper ; mesurant 13 cm. sur la ligne mamelonnaire. Grosse rate très facilement palpable déborde les fausses côtes de 3 travers de doigt, indolore semblant remonter assez haut vers l'aisselle et mesurant 11 cm. sur son grand axe vertical. Pas d'ascite. Circulation collatérale sous-ombilicale très discrète. Pas de ganglions. Aucun signe d'hippocratisme ni de déformation ostéo articulaire. Cœur et poumons normaux. Vaquez 12-8. Pouls à 74.

En résumé : Syndrome spléno-hépatique avec ictère datant de 1 an chez une spécifique constamment traitée.

Différents examens de laboratoires sont alors pratiqués :

Urines : 1700 gr. par 24 heures, couleur jaune vert, réaction acide. Présence de sels de pigments et d'urobiline ; urée : 23,25, acide urique : 0,54, azote total : 15 gr., azote ammoniacal : 0,85.

Sang : G. R. 4.140.000 ; G. B. 13.600, neutro 85, éosino 3, monocytes 4, moyens mono 6, lymphocyte 1, myéloblaste 1, plaquettes 170.000, hémoglobine 90 %, pas d'hématies nucléées, saignement 2'30'', coagulation 7', BWII 4 ; épreuve de Marcel Bloch retard de la coagulation, caillot peu rétractile. Résistance globulaire augmentée débute à 3,8, partielle à 3, quelques globules résistent à 2,2. Index hémolytique élevé en milligrammes d'hémoglobine 10 (normale : 6), glycémie 1,10, azotémie 0,26, cholestérine 3,75, réserve alcaline 58, signe du lacet négatif.

Tubage gastrique. — 1° avant les repas d'épreuve 3 cc. de liquide jaune trouble à réaction alcaline.

2° après le repas (eau alcoolisée) tube 1 : 30 c. de liquide jaune citron très faiblement acide ; tube 2 : 30 cc. après il ne reste plus que quelques centicubes de liquide.

HCl libre 0,006 par litre.

Acides organiques (en HCl) 0,45 par litre.

Galactosurie provoquée. — Flacon 1 : 150 cc. urine, dosage 5 gr. par litre, dans 150 cc. urine : 0 gr. 75 de galactose.

Flacon 2 : 50 cc. urine, pas de réaction de la liqueur de Fehling.

Flacon 3 : 225 cc. urine, pas de réaction.

Le 13 mars 1935 : La malade revient après une crise et l'examen montre un foie dont le diamètre est maintenant de 17 cm. La rate descend au-dessous d'une horizontale passant par l'ombilic dont elle est séparée en dedans par 25 millimètres. Devant cette nouvelle poussée on conseille de reprendre un traitement bismuthique.

Le 26 mars : la malade est revue après avoir subi 4 injections, la première s'étant accompagnée d'une ecchymose au niveau du point d'introduction de l'aiguille.

Peut-être le foie et la rate ont-ils subi une légère diminution de volume. La malade est revue en mai et on envisage à ce moment l'hypothèse d'une intervention sur la rate non sans effrayer la malade qui ne donne plus de nouvelles pendant l'été.

Le 7 octobre : Mme G. revient. Elle se plaint de diarrhée, a remarqué que ses selles étaient tantôt normales, tantôt décolorées. L'ictère a encore augmenté et la malade a remarqué que l'accentuation de son intensité se faisait par petites poussées. Etat général non modifié. Poids à peu près stationnaire. Aucune hémorragie mais la T. A. est maintenant à 10-6. On décide la malade à se faire splénectomiser et on refait quelques examens avant l'opération.

Sang. — Calmette Massol H8, Hecht H8, Meinicke subpositif, urée 0,27, cholestérine 4,20, albumines du sérum : sérine : 47 gr. par litre, globuline : 15 gr.

N. G. : G.R : 3.960.000, G.B : 8.600, neutro 84, eosino 2, baso 1, grand mono 1, moyen 9, lympho 3, plaquette 180.000, hémoglobine 70 %, pas de forme anormale ni d'hématies nucléées, T. saignement 2' T. coagulation 7'30'', résistance globulaire augmentée : début à 3,6, partielle à 3, nombreux globules, résistent à 2,2.

Signe du lacet négatif, Marcel Bloch : Seuil de coagulation retardé.

Galactosurie :

2 h. après galactose :	3, 5 gr. par litre
4 h. — —	0 —
7 h. — —	0 —

Hyperglycémie provoquée :

à jeun 0,95 Glycosurie = 0

Après ingestion de 40 gr. glucose :

30' ap.	1,10 Glycosurie = 0
60' —	1 —
90' —	0,90 —

Tubage duodénal :

Bile A : coli, entérocoque, leucocyte

— B : qq. coli

— C : coli, entérocoque, leucocyte

La malade entre à l'hospice des Ménages le 11 octobre, elle est opérée le 21 par le Dr Desplas. Anesthésie à l'éther. On tombe sur une rate volumineuse, très adhérente, néanmoins l'exérèse est pratiquée sans difficulté. On prélève un fragment du foie. Pas d'ascite. Suite opératoire : La fièvre est tombée le 3^e jour mais du 7^e au 15^e jour apparition d'un syndrome réactionnel de la base droite avec expectoration muco-purulente et gros râles ronflants et sibilants. La malade sort en excellent état le 25 novembre en ayant légèrement déjàuni. Les jours ayant suivi l'intervention 8 numérations globulaires furent pratiquées (cf. tableau) page 95 elles montrent qu'après une poussée de polynucléose aux environs de 40.000 les globules blancs retombent à 20.000. Les hématies demeurent stationnaires (3 millions) et remontent lentement à partir de la 3^e semaine.

Enfin absence de réticulocytes. La cholestérine diminue lentement et régulièrement de 4,8 à moins de 3 gr. L'examen d'urine montre la persistance de sels biliaires et de l'urobiline.

La malade est revue le 18 décembre 1935. Elle est toujours très jaunie. Ses urines tendent à s'éclaircir légèrement, ses selles sont un peu décolorées. Elle a repris quelque force et son appétit est meilleur.

Sang. Cholestérine 3,28. Pas de réticulocyte, ni d'hématies nucléées. Hecht : H 7. Calmette : H. 8.

G. R. 3.320.000, G. B. 17.000, neutro, 74, éosino, 3, baso 2, grands monō 4, moyens 5, lympho 1, promyélocyte 1, hémoglobine : 70 %, T. saignement : 2'30", coagulation : 6'30" en contradiction, comme aux examens précédents avec le Marcel Bloch : retard manifeste de la coagulation

qui ne peut être atteinte dans les limites de l'épreuve, au 3^e tube (indice 2), seuil habituel de la coagulation 0 coag., 4^e tube (1,33) 0 coag. 5^e tube (1) 0 coag., 6^e tube (0,8) 0 coag. mais sédimentation des hématies ; index hémolytique du sérum en milligr. d'hémoglobine 19,5.

R. G. très augmentée : début d'hémolyse a 2,8 NaCl, hémolyse partielle à 2.

Enfin la malade revient consulter le 23 janvier. Elle est toujours franchement ictérique, ses yeux sont nettement injectés. Ses urines se sont éclaircies mais ses matières demeurent jaune pâle. Elle n'a pas de fièvre, ne saigne plus des gencives et a repris le poids qu'elle avait avant l'intervention. Le prurit persiste mais très supportable. Son appétit est excellent, et elle supporte tous les aliments, même les œufs qu'elle avait dû abandonner depuis longtemps. Sa cicatrice l'empêche de dormir du côté gauche. Elle signale simplement qu'elle est sujette de temps à autre à une petite crise de diarrhée et que d'autre part elle n'a pas recouvré le sommeil. L'examen montre un abdomen souple, une très belle cicatrice horizontale mais le foie n'a nullement regressé. Il mesure toujours 17 cm. de diamètre vertical et on a l'impression qu'il gagne vers l'ombilic sa pression demeure indolore.

Donc trois mois après l'opération, la malade a récupéré son poids, présente bon appétit et bon moral mais son ictère demeure absolument invariable.

Conclusions : *La splénectomie n'a entravé en aucune façon le syndrome d'ictère chronique !*

Examen du sang

Date de l'opération : 21 octobre

	Hématies en millions	Leucocytes en milliers	Poly %	Hémoglobine %	Cholestérinémie en gr.
	—	—	—	—	—
22 octobre.....	3,18	40,4	93	66	4,28
23 octobre.....	3,17	42,2	93	65	—
24 octobre.....	3,16	38,4	90	—	—
26 octobre....	3,12	22,4	87	—	3,20
29 octobre.....	2,96	41,7	87	50	3,15
5 novembre...	3,02	19,8	73	—	2,90
12 novembre...	3,22	17,2	67	60	2,79
19 novembre...	3,36	19,8	65	70	2,90

**TABLEAU RÉCAPITULATIF
DES 10 CAS DE SYNDROME DE HANOT
SPLÉNECTOMISÉS
EN FRANCE ET A L'ÉTRANGER**

AUTEUR	AGE	SEXE	ICTÈRE	SELLES	DOULEURS	PRURIT	HÉMOR- RAGIES	HYPERTRO- PHIE relative du Foie et de la Rate	SANG	
									Hématies en millions	Leucocytes en milliers
Eppinger... N° 1	28	F	+++	Clares	++	+++		F < R	3,3	4,5
Eppinger... N° 2	45	M	+++	Normales		+++	+	F < R	3,6	4,3
Eppinger... N° 3	30	M	+++	Très foncées	Coma		+	F < R	5,	8,
Eppinger... N° 4	26	M	+	Très pâles	++	+++		F < R	4,6	8,5
Eppinger... N° 5	53	F	+	Décolorées		+	+	F = R	3,7	5,7
Brandeborg	34	F	++					F < R	3,5	1,
Beresow ...	18	F	++	Décolorées	++	+	+	F > R	3,8	
Carnot I	30	M	+		++		+++	F = R	4,9 4,8 2,8 4,	6,5 5,2 3, 4,
Carnot. ... II	39	M	+++	Décolorées	+	+		F > R	3,8 4,9	18, 17,
Carrié	41	F	+++	Variables		+		F = R	4,1 3,9	13, 8,6

UR INELLE DIE	DATE DU DÉBUT	INTERVENTION ET POIDS DE LA RATE	EVOLUTION		DIAGNOSTIC PROBABLE	CONCLUSIONS
			IMMÉDIATE	ELOIGNÉE		
ale	10 ans	Facile 920 gr.	Prurit cède en 3 jours, ictère en 30 jours.	1 an après va bien.	Hanot	Résultats im- médiats excel- lents ; résultats éloignés plus dis- cutables.
	8	Hémorra- gie	Fièvre qq jours. Arrêt des hémor- ragies et de l'ic- tère en 40 jours.	1 an après va bien. + 18 mois après.	Hanot	
	3	Facile		Va très bien 6 mois après.	Hanot	
	10	Facile 1100 gr.	Prurit cède en 4 jours, ictère en 60 jours.	Va très bien. 2 ans après nouvel ictère.	Hanot	
	5	Difficile	Arrêt de l'hé- morragie en 3 j., Prurit en 15 jours.	L'ictère ne cède qu'au bout d'un an.	Hanot	
	17	Difficile 694 gr.	Fièvre.	L'ictère cède en 6 mois, 4 ans ap. reparaît. 1 an ap. meurt d'hémor- ragie cérébrale.	?	
	3	Très difficile	Ictère cède en 15 jours.	1 an après su- bictère, 2 ans ap. 2° ictère.	Hanot	La cirrhose continue son évo- lution.
	3	Très facile		Douleurs 3 m. après. 2 ans après va bien, a repris son travail.	? Interméd. Hanot Banti	
surie ale	2	Facile	Poussée de fiè- vre avec supp- uration de la bile.	2 ans après, va mieux sans avoir repris son travail	Hanot	Amélioration très p. marquée, malgré 2 inter- ventions : cholé- cystostomie puis splénectomie.
surie ale	2	Difficile 830 gr.	Congestion pul- monaire. Très lé- gère amélioration de l'ictère.	3 mois après va bien, a repris du poids aucune mo- dification du syn- drome ictérique. Foie toujours aus- si volumineux.	Hanot Chez une spécifique	Echec de la splénectomie quant à la réten- tion biliaire.

CONCLUSIONS

I. — La maladie décrite par Victor Hanot est un syndrome anatomo-clinique, plus rare que ne le voulaient les classiques, et qui se caractérise :

cliniquement par un ictère chronique fébrile avec hépato-splénomégalie ;

biologiquement, par la conservation de l'intégrité physiologique du foie ;

anatomiquement par l'existence d'une hépatite mésentérique diffuse primitive.

II. — Son étiologie demeure inconnue.

III. — Sa pathogénie est discutée :

angiocholite ;

hépatite ;

maladie liénale bipolaire.

IV. — Eppinger prôna la splénectomie curatrice par analogie avec la maladie de Banti et l'ictère chronique splénomégalique.

V. — En réalité, si l'opération est en général bien supportée, les résultats éloignés montrent qu'elle n'a modifié en rien l'évolution du processus cirrhotique et

qu'elle n'évite ainsi ni la récurrence de l'ictère,
ni la reprise des hémorragies.

VI. — Peut-être le drainage des voies biliaires trouve-t-il une indication dans le syndrome de Hanot, à condition d'être pratiqué assez précocement.

Vu, le Doyen,
G. ROUSSY

Le Président de la thèse,
MARCEL LABBÉ.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY

BIBLIOGRAPHIE

Anatomie pathologique

G. ALBOT. — Hépatite et cirrhose (*Thèse Paris*, 1930-31).

CHIRAY, ALBOT et MALINSKY. — Un nouveau cas de maladie de Hanot avec biopsie du foie (*Société Méd. Hôp.*, 24 mai 1935).

N. FIESSINGER et G. ALBOT. — Sur le développement et le groupement des cirrhoses du foie (*Ann. Ana. Path.*, octobre 1929, p. 895).

N. FIESSINGER et GADJOS. — Les retentissements hépatiques des autolyses spléniques : la réticulose hépatique d'origine splénique (*Ann. Ana. Path.*, n° 2, février 1933).

N. FIESSINGER, G. ALBOT, R. MESSIMY et G. BROUET. — La fin de l'évolution et l'autopsie d'un cas de maladie de Hanot suivi pendant cinq années (*Ann. Ana. Path.*, 1935, n° 8, p. 972).

MAY, ALBOT et DEBRAY. — Etude anatomo-clinique d'un cas de maladie de Hanot avec biopsie du foie (*Presse Méd.*, 6 avril 1935).

MESSIMY. — Réticuloses spléniques : 23 cas de splénomégalie cirrhotique (*Ann. Ana. Path.*, janvier 1935).

R. ROSSLE. — Classification des cirrhoses hépatiques (*Ann. Ana. Path.*, octobre 1929, p. 875).

Physiologie

J. BARCROFT. — Etude des rapports entre la rate et la masse sanguine (*Le Sang*, n° 2, 1927, p. 97).

BENHAMOU. — L'exploration fonctionnelle de la rate (Mason 1933).

CAIN et BARNAUD. — Rôle du foie et de la rate dans la production des hémorragies (*Revue Crit. Path. et Thé.*, n° 5 mai 1932).

P. CARNOT. — Les syndromes de stase et de congestion portale (*Leçons du Dimanche de la Clin. Méd. Hôtel-Dieu*, 3^e Série, Baillière édit. Paris 1933, p. 381).

CHAUFFARD. — La physio-pathologie des cirrhoses du foie (*Journ. Méd. et Chir. Prat.*, Paris 1921).

N. FIESSINGER, A. RAVINA et JOVIN. — Le rôle toxique pour le foie des résorptions spléniques (*Revue de Médecine*, 1925).

N. FIESSINGER, OLIVIER et CASTERAN. — Rôle de la rate, particulièrement du couple endothélial splénohépatique dans la fonction chromagogue du foie (*Presse Méd.*, 10 septembre 1927).

N. FIESSINGER, F. THIEBAUT et J. DIERYCK. — L'épreuve de la galactosurie dans les ictères (*Annales de Méd.*, février 1932).

N. FIESSINGER, F. THIEBAUT et G. ALBOT. — Rapports entre les troubles de la fonction galactopéxique et les lésions histologiques des hépatites (*Annales de Méd.*, mars 1933).

KRUMBHAAR. — Fonctions de la rate (*Physiological Reviews*, juin 1926).

LE PLAY et AMEUILLE. — L'autolyse splénique par ligature splénique, les produits de cytolyse (extrait splénique) exercent sur le foie une influence manifeste (*C. R. Soc. Biol.*, 1912, p. 682).

M. VILLARET. — Contribution à l'étude du syndrome d'hypertension portale ! (*Thèse Paris*, 1905).

Le syndrome de Hanot

P. ABRAMI. — Les grands syndromes des cirrhoses hépatiques (*Recue Méd. Chir. des Mal. du foie*, mars 1932).

L. BOIDIN. — Splénomégalie chronique avec hématoméses et anémie (*Journ. Méd. Fr.*, n° 9, p. 311, septembre 1930).

M. BRULÉ et BARBAT. — Alcool et syphilis dans la genèse des cirrhoses (*Presse Méd.*, 26 décembre 1931).

P. A. CARRIÉ. — Les syndromes ictériques (Doin, édit. Paris, 1930).

CASTAIGNE et CHIRAY. — Manuel des maladies du foie (Paris, 1910).

E. CHABROL et E. BOLTANSKI. — Notions récentes sur la pathologie de la rate (*Paris Méd.*, 18 mai 1929).

CHABROL. — Les hématoméses dites essentielles dans leur relation avec la pathologie splénohépatique (*Soc. Méd. Hôp.*, 6 mai 1932).

CHABROL. — Les hématoméses des splénomégalias (*Cours fait à la Fac. de Méd. de Paris*, en juin 1933).

CHAUFFARB. — Traité de médecine, 1892).

CHAUFFARD. — Des hépatites d'origine splénique (*Semaine Méd.*, 1899, p. 177).

P. CHEVALIER. — Aspects cliniques de l'hépto-splénomégalie hypertrophique (*Sem. Hôp. Paris*, 15-30 avril 1929).

P. CHEVALIER. — Héptosplénomégalie avec ictère. Maladie de Hanot (*Sem. Hôp. Paris*, janvier 1930).

COYON, AUBERT et BRUN. — A propos d'un cas de maladie de Hanot (*Soc. Méd. Hôp.*, 28 décembre 1928).

F. DÉVÉ. — Splénomégalie chronique avec anémie d'origine pyléthrombosique (*Normandie Méd.*, 1^{er} mars 1908).

EPPINGER et RANZI. — Die hepato-lienem Erkrankungen (*Enzyk. D. Klin. Med.*, 1920, Berlin, 1920).

H. EPPINGER. — Contribution à l'étude clinique des cirrhoses du foie (*Ver. D. ges. f. Ver. N. Stoff.*, 29 septembre 1925).

N. FIESSINGER. — Articles « cirrhoses du foie » (In *Traité de Path. Méd. et Thé.*, t. XII, Maloine, 1920).

N. FIESSINGER, OLIVIER et G. ALBOT. — Syndrome de Hanot et cirrhose biliaire (*Soc. Méd. Hôp.*, 25 novembre 1929).

N. FIESSINGER. — Le couple spléno hépatique et son intervention dans le déterminisme des ictères (*Rev. Méd. Chir. Mal. du foie*, septembre 1932).

N. FIESSINGER, MERKLEN et BROUET — Spénomégalie hépatolytique et ictérigène (*Soc. Méd. Hôp.*, 5 février 1934).

FOUQUET. — Les hémorragies dans les cirrhoses du foie (*Thèse Paris*, 1933).

GAUCKLER. — De la rate dans les cirrhoses et des cirrhoses de la rate (*Thèse Paris*, 1905).

GILBERT et LEREBoulLET. — Relations du foie et de la rate (*XI^e congrès Fr. Méd.*, Paris, 1910).

V. HANOT — Etude sur une forme de cirrhose hypertrophique (cirrhose hypertrophique avec ictère chronique) (*Thèse Paris*, 1876-1877).

HARVIER et ED. MAISON. — Lésions vasculaires de la paroi gastrique dans les hématomés au cours des splénomégalias (*Soc. Méd. Hôp.*, 23 février 1934).

KHORASSANDJI. — De la cirrhose biliaire splénomégalique (*Thèse Paris*, 1897).

LAFFITE et CARRIÉ. — Article « cirrhoses biliaires » in nouveau traité de Pathologie interne (Doin édit. Paris, 1928, p. 238-265).

LANDRIEUX et MILIAN. — Cirrhose à précession splénique (*Soc. Méd. Hôp.*, 6 avril 1900).

LANGERON et DAMES. — Syndrome de Hanot (*Jour. Sc. Méd. Lille*, août 1935).

A. LEMAIRE — Article « Syndrome de Hanot » (in *Encycl. Méd. clin.*, 1935).

DE LÉOBARDY. — Splénopathies cliniquement primitives avec syndrome digestif rapidement mortel (*Thèse Paris*, 1921).

LEREBoulLET. — Les cirrhoses biliaires (*Thèse Paris*, 1900-1901).

ED. MAISON. — Les hémorragies digestives au cours des splénomégalias dites primitives (*Thèse Paris*, 1934).

PAVROT, LEVRAT et GUICHARD : Sur un cas de cirrhose hypertrophique biliaire (*Lyon Méd.*, 3 avril 1932).

RIBADEAU-DUMAS. — Ictère et splénomégalie (*Thèse Paris*, 1904).

H. ROLLESTON et J. W. MAC NEE. — Diseases of the liver, gall-bladder and bile ducts. Macmillan édit, Londres 1929, p. 342-359).

SCHACHMANN. — Cirrhose hyper. du foie avec ictère chronique (*Thèse Paris*, 1887).

VILLARET et JUSTIN BESANÇON. — Article « cirrhoses du foie » (in *Nouveau Traité de médecine*, fasc. xvi. Masson 1928).

J. VOILLEMEN. — Hémorragies digestives au cours des affections du foie et de la vésicule biliaire (*Thèse Paris*, 1934.)

P. E. WEILL. — Trois cas de splénomégalie en apparence primitive chez des paludéens latents (*Soc. Méd. Hôp.*, 13 avril 1934).

La splénectomie

ABRAMI et FREMUSAN. — Les splénopathies cirrhogènes Sur une forme de cirrhose hypertrophique anictérique, curable par la splénectomie (*Soc. Méd. Hôp.*, 23 février 1934).

ALBERTIN et GARDÈRE. — Splénectomie pour maladie de Banti. Résultat 13 ans après intervention (*Lyon Méd.*, 20 juin 1926).

BÉRARD et MALLET-GUY. — Exploration fonctionnelle des voies biliaire et chirurgie (Masson éditeur).

BERESOW. — Splénectomié dans quelques formes de cirrhoses du foie. (*Arch. fur. Klin. Chir.* 1927, p. 794).

BERGERET, CAROLI et AUDÉOUD. — La splénectomie dans les cirrhoses du foie (*Revue de chir.*, n° 2, février 1934).

BERNARD. — Le drainage des voies biliaires dans les cirrhoses du foie (*Thèse Paris*, 1900).

BRANDENBERG. — Splénectomy in the so-called Banti disease (*Acta. Chir. Scand.*, 1925-26, p. 235).

BRIN. — Splénectomie pour splénomégalie accompagnée d'hémorragies et d'anémie. Résultat. (*Bull. et Mém. Soc. Nat. Chir.*, 26 juin 1929).

P. BROcq et A. CAIN. — Splénectomie pour anémie splénique. Résultats plus de 26 mois après (*Bull. Soc. Nat. Chir.*, 5 juin 1929).

CARNOT, HARVIER et CAROLI. — Contribution à l'étude de la splénectomie aux cours des cirrhoses du foie (*Revue Méd. Chir. des Mal. du foie*, novembre-décembre. 1933).

P. CARNOT, H. BENARD, J. CAROLI et Mlle TISSIER. — Contribution à l'étude anatomo-clinique et au traitement chirurgical de la maladie de Hanot (*Soc. Méd.-Hôp.*, 30 décembre 1935).

CAROLI. — La splénectomie dans les cirrhoses du foie (*Ann. de Thér. Biol.*, 15 mai 1934).

CAROLI. — Les ictères dits médicaux et leur traitement chirurgical (*Rev. de Chir.*, n° 1, 1935).

CHABROL, BROcq et PORIN. — Les enseignements de la cholécystostomie dans les ictères infectieux (*Presse Méd.* 6 juillet 1932).

E. CHABROL et M. CACHIN. — Les lendemains de la splénectomie (*Soc. Méd. Hôp.*, 2 avril 1934).

N. FIESSINGER et BRODIN. — La splénectomie dans les processus hémolytiques (*Rapport au XIV^e Congrès français de médecine*, Paris, 1927).

R. GREGOIRE et SANTY. — Traitement chirurgical des maladies du sang (*Rapport au VII^e Congrès français de Chirurgie* Paris, octobre 32, Masson).

GRÉGOIRE et P. E. WEILL. — Tendances hémorragiques continuant après splénectomie pour splénomégalie (*Le Sang*, 1932, n° 6, p. 892).

JEANNENEY. — Indications de la splénectomie (*Gaz. Hôp.* n° 12, 1929, p. 221).

W. J. MAYO, Rochester, Minn. — The interrelation of

lesion of bone marrow, liver and spleen (*The Journal of the Amer. Méd. Ass.*, 13 novembre 1926, vol. 87, n° 20).

W. J. MAYO. — Review of 500 splénectomies, with spécial reference to mortality and end results (*Annals of Surgery*, septembre 1928, p. 409).

PATEL. — Chirurgie de la rate (*Congrès Soc. Inter. Chir. Rome*, 1926, p. 279).

M. PIETRONI. — Contribution à l'étude anatomo-clinique et au traitement chirurgical de la maladie de Hanot (*Thèse Paris*, 1935).

SCHWARTZ. — Traitement chirurgical de la cirrhose du foie (*Congrès de Chir. Paris*, 1904).

VOILLEMIN et PERRAULT. — La part de l'atteinte splénique primitive dans la genèse des cirrhoses du foie et les indications de leur traitement par la splénectomie (*La Méd. Inter.* 1^{er} août 1934).

P. E. WEILL et GRÉGOIRE. — Indications opératoires dans les splénomégalias primitives. (*Congrès de Paris*, octobre 1932).

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
HISTORIQUE.....	11
Liste des observations	13

PREMIERE PARTIE

Le syndrome de Hanot existe :

Etiologie.....	18
Etude clinique	20
Etude biologique.....	23
Etude anatomo-pathologique.....	25

DEUXIÈME PARTIE

La Splénectomie :

Les classiques.....	37
Eppinger.....	41
Travaux français.....	45
Critique de la splénectomie.....	48
Ses indications....	53
Tableau résumant indications et contre-indications de la splénectomie.....	58
La cholécystostomie	59

TROISIEME PARTIE

Les observations :

Etrangères, opérées	62
Françaises, non opérées.....	70
» spontanément guéries.....	72
» opérées.....	79
Tableau synoptique des dix malades opérés en Europe	97
CONCLUSIONS	101
BIBLIOGRAPHIE.....	103

1936. Saint-Amand (Cher) — Imprimerie CLERC (S. à R. L.)

